FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

4/12 1884

Année 1929

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Claire VOGT

Interne des Hôpitaux de Paris

Née à Paris le 28 juin 1898

LES TUMEURS CÉRÉBRALES CHEZ L'ENFANT

ÉTUDE CLINIQUE

Président : M. CLAUDE, *Professeur*

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

—

1929

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1929 **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Claire VOGT
Interne des Hôpitaux de Paris
Née à Paris le 28 juin 1898

LES TUMEURS CÉRÉBRALES CHEZ L'ENFANT

ÉTUDE CLINIQUE

Président : M. CLAUDE, *Professeur*

PARIS
LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1929

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNEO
Physiologie	ROGER
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	DESGREZ
Bactériologie	LEMIERRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABB
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	LECENE
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	CHAMPY
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU
Hydrologie, thérapeutique et climatologie	Maurice VILL
Thérapeutique	LOEPER
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZAR
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY
Clinique médicale	CARNOT BEZANÇON ACHARD WIDAL
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULL
Clinique et maladie des enfants	NOBECOUR
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER
Clinique de la Tuberculose	Léon BERN
Clinique chirurgicale	DELBET HARTMANN LEJARS GOSSET
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	LEGUEU
Clinique d'accouchements	COUVELAIR BRINDEAU JEANNIN
Clinique gynécologique	J.-L. FAUR
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDAN
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVA
Clinique propédeutique	SERGENT
Professeur sans chaire	BRANCA

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

.MI . . .	Pathologie médicale.
OUANINE	Neurologie et Psychiat.
ERTIN . .	Pathologie médicale.
ET . . .	Path. chirurgicale.
OUIN . .	Pathologie médicale.
T . . .	Physiologie.
CHETIERE	Chimie biologique.
O . . .	Path. chirurgicale.
LE . . .	Pathologie médicale.
NAT . .	Path. chirurgicale.
BROL . .	Pathologie médicale.
AY . . .	Pathologie médicale.
RC . . .	Pathologie médicale.
RE . . .	Hygiène.
NON . . .	Physique.
MELOT . .	Pathologie médicale.
OIR . . .	Médecine légale.
LE . . .	Obstétrique.
SINGER .	Pathologie médicale.
NIER . .	Pathologie expériment.
ELLIER .	Path. chirurgicale.
OUD . . .	Histologie.
VIER . .	Pathologie médicale.
Z-BOYER .	Urologie.
ELACQUE .	Anatomie.

MM.	
HUTINEL . .	Pathologie médicale.
JOYEUX . . .	Parasitologie.
LABBE (Henri) .	Chimie biologique.
LARDENNOIS .	Pathologie chirurgicale.
LEMAITRE . .	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX . . .	Anatomie pathologique.
LEVY-SOLAL .	Obstétrique.
LHERMITTE. .	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU . .	Pathologie chirurgicale.
MERCIER (FERNAND) .	Pharmacologie.
METZGER . .	Obstétrique.
MONDOR . .	Path. chirurgicale.
MOURE . . .	Path. chirurgicale.
MULON . . .	Histologie.
OBERLING . .	Anatomie pathologique.
OLIVIER. . .	Anatomie.
PHILIBERT . .	Bactériologie.
QUENU . . .	Pathologie chirurgicale.
RICHET Fils .	Physiologie.
SEZARY . . .	Dermatol. et syphilig.
VALLERY-RADOT (Pasteur) . .	Pathologie médicale.
VAUDESCAL. .	Obstétrique.
VELTER.. . .	Ophtalmologie.
VERNE . . .	Histologie.

III. AGRÉGES RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
QUET . .	Pharmacologie.
NIOT. . .	Obstétrique.
UEUX . .	Obstétrique.

M.	
NEVEU--LEMAIRE .	Parasitologie.
RETTERER. .	Histologie.
ZIMMERN . .	Physique.

IV.— AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALGLAVE	Clinique chirurgicale.	LERI	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique obstétricale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédiqu chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEILL HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MADAME C. LECLERC

avec toute ma reconnaissance et ma tendresse en souvenir de sa bonté, de son dévouement et de son affection.

A MES PARENTS

A Monsieur le Professeur Pierre MARIE

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES
DU SYSTÈME NERVEUX
MÉDECIN DE LA SALPÊTRIÈRE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
COMMANDEUR DE LA LÉGION D'HONNEUR

en témoignage de ma respectueuse et très reconnaissante affection.

A Monsieur le Médecin Inspecteur Général MIGNON

en remerciements de l'intérêt avec lequel il a toujours suivi mes études médicales.

A Monsieur le Docteur MAY
Médecin des hôpitaux

en témoignage de ma très vive gratitude.

A Monsieur le Docteur HEUYER
Médecin des hôpitaux

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et que je remercie de la bonté qu'il m'a toujours témoignée.

A Monsieur le Professeur H. CLAUDE

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES MENTALES
MÉDECIN DE L'ASILE SAINT-ANNE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

qui me fait l'honneur de présider cette thèse.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

M. le Professeur CUNEO
M. le Professeur agrégé CLERC
M. le Professeur GILBERT, *in memoriam*
M. le Professeur WIDAL

INTERNAT

1925 M. le Docteur RIVET
— M. le Docteur VURPAS
1926 M. le Docteur CROUZON
1927 M. le Docteur WEILL-HALLE
— M. le Professeur agrégé LERI
1928 M. le Docteur GRENET
— M. le Professeur agrégé DEBRE
1929 M. le Docteur RIBADEAU-DUMAS

M. le Docteur SOUQUES
M. le Professeur agrégé FOIX (*in memoriam*)

MM. les Docteurs E. MAY, HEUYER, H. BENARD, ALAJOUANINE, médecins des hopitaux. — GATELLIER, chirurgien des hopitaux. — M. les Docteurs TOURNEIX (*in memoriam*). — BOCAGE, Ivan BERTRAND

Nous tenons à témoigner notre gratitude à tous ceux qui ont facilité notre travail :

A Monsieur le Professeur GUILLAIN qui nous a aimablement autorisé à suivre des malades dans son service.

A Monsieur le Docteur Cl. VINCENT qui a eu la bonté de nous expliquer lui-même ses observations.

A Monsieur le Professeur NOBÉCOURT

Aux Docteurs MATHIEU, APERT, Jules RENAULT

Au Docteur Ivan BERTRAND qui nous a aidé dans l'interprétation de nos pièces anatomiques

A tous nos collègues qui nous signalé des malades, en particulier à Mlle Bach et M. Mollaret.

AUTRES PUBLICATIONS

1. **Epilepsie traumatique**. Revue générale (*Gazette des hôpitaux*), 29 mai 1926.
2. **Epilepsie jacksonnienne**. Tumeur cérébrale visible à la radiographie (en collaboration avec M. **O. Crouzon**). (*Société de neurologie*, mars 1926).
3. **Luxation double de l'épaule par arthropathie tabétique** (en collaboration avec M. **O. Crouzon** et Mlle **S. Braun**). (*Soc. médicale des hôpitaux de Paris*, 18 juin 1926).
4. **Pseudo-achondroplasie rhizomélique, ses rapports avec la dyschondroplasie**, (en collaboration avec M. **O. Crouzon**). (*Soc. médicale des hôpitaux de Paris*, 24 décembre 1926).
5. **Formes algiques et formes polynévritiques de l'encéphalite épidémique** (en collaboration avec M. **O. Crouzon** et **P. Delafontaine**). (*Le monde médical*, 1er septembre 1926).
6. **Résultats de la malariethérapie dans la paralysie générale** (en collaboration avec M. O. **Crouzon** et P. **Delafontaine**) (*Société de neurologie*, janvier 1927).
7. **Les troubles cérébraux associés au tabès** (en collaboration avec M. O. **Crouzon** et **P. Delafontaine**). (*Le monde médical*, janvier 1928).
8. **Ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique avec hépatomégalie et syndrome basedowien** (en collaboration avec M. R. **Debré**). (*Soc. neurologique*, 8 novembre 1928).
9. **Un cas de tétanos du nouveau-né — Guérison** (en collaboration avec M. H. **Grenet**). (*Soc. de pédiatrie*, 16 octobre 1928).

Les Tumeurs cérébrales chez l'enfant

CHAPITRE PREMIER

GÉNÉRALITÉS

Les tumeurs cérébrales sont dans une proportion assez forte, les tumeurs les plus fréquentes parmi les tumeurs de l'enfance. Elles sont intéressantes à étudier en raison des particularités cliniques qui les distinguent de celles de l'adulte. Cette symptomatologie spéciale est liée non seulement à l'âge du malade, mais à des localisations électives des tumeurs et à la fréquence de certains types anatomo-pathologiques.

Pendant longtemps, les tumeurs cérébrales infantiles sont restées à peu près complètement inconnues. Elles passent pour exceptionnelles. C'est seulement vers 1830 que des travaux commencent à paraître sur les tubercules cérébraux et, pendant de longues années c'est à leur connaissance à peu près exclusive que se borne l'étude des né -formations intracraniennes chez l'enfant. A partir de 1870, les recherches sur les tumeurs cérébrales en général se multiplient. Elles deviennent de plus en plus importantes dès que les chirurgiens se mettent à tenter leur ablation (Richeman Godley, 1884, Horsley 1886). Et en 1894, Allen Starr, le premier, pu-

blie tout un travail sur les tumeurs cérébrales infantiles, travail basé sur 300 observations de cas personnels et de cas pris dans les publications des divers pays. Ses statistiques et ses conclusions sont devenues classiques et sont, depuis, reproduites dans tous les livres comme des dogmes.

Depuis, parmi les auteurs qui se sont intéressés aux tumeurs cérébrales chez les enfants, nous citerons Bruns, Zappert, Ziehen en Allemagne, plus récemment Babonneix, d'Astros, Nobécourt en France, Critchley en Angleterre et enfin Cushing en Amérique.

Fréquence.

Les tumeurs cérébrales chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte. Pour Tooth, dans une statistique de 500 cas de tumeurs cérébrales admises au National Hospital de 1902 à 1911, 139, ou 27.8 % surviennent chez des malades au-dessous de 20 ans. Pendant les années 1912-1925, sur 1.028 tumeurs, 125, soit 12,8 %, sont survenues chez des enfants au-dessous de 16 ans.

Cushing récemment, ne tenant compte que des cas envoyés à sa clinique pour être opérés, arrive à la conclusion qu'*il y a à peu près* 1 *cas de tumeur chez l'enfant pour* 6 *chez l'adulte* (154 sur un total de 1.018 tumeurs opérées).

Mais établir une statistique précise de la fréquence des tumeurs cérébrales infantiles est chose fort difficile, car beaucoup plus souvent que chez l'adulte elles

peuvent passer inaperçues Elles nous ont paru relativement fréquentes.

En un an, nous avons pu suivre une trentaine d'enfants au-dessous de 15 ans atteints de tumeurs cérébrales, et d'autre part, recueillir environ 30 observations qui avaient été conservées dans les divers hôpitaux d'enfants, sans compter une dizaine de cas publiés dans le courant de l'année dans les sociétés savantes.

Il nous semble donc que les tumeurs cérébrales infantiles ne sont pas très rares et en particulier qu'il est absolument impossible de passer une année ou plus sans avoir l'occasion de trouver un enfant porteur d'une néoplasie intracranienne comme on le voit écrit dans quelques livres classiques.

Elles peuvent se développer à tout âge, même dans les premiers mois de la vie.

Dans la littérature médicale, il est facile de retrouver des observations de tumeurs cérébrales constatées à l'autopsie d'enfants au-dessous d'un an, enfants de quelques mois, parfois de quelques semaines, ou même de quelques jours — 5 jours dans un cas de Joukowsky. Récemment, Barlett et Wollenstein rapportent que sur 4.563 autopsies pratiquées dans leur service de nourrissons à New-York, ils ont trouvé 9 tumeurs de l'encéphale (l'autopsie du cerveau n'a été faite que lorsque la néoplasie était suspectée du vivant). Ils donnent le chiffre de 0.2 % pour la fréquence des néoformations intracraniennes chez l'enfant au-dessous de 2 ans.

Les tumeurs restent donc une rareté chez les nourrissons. Il n'en est plus de même pour les enfants au-

dessus de 2 ans, où leur fréquence augmente progressivement avec l'âge, sans présenter de maximum vers la huitième année comme l'admettait Starr. Les statistiques modernes sont d'accord sur ce point, en particulier celle de Critchley et de Cushing. Voici la plus récente, celle de Cushing :

Sur 154 tumeurs opérées, il relève :

de 1 à 5 ans.	24 cas
de 5 à 10 ans	57 cas
de 10 à 15 ans....	73 cas

Localisation.

Si les auteurs diffèrent quand il s'agit de la fréquence et de la nature des tumeurs infantiles, tous s'entendent pour montrer la *localisation élective de ces néoformations pour la fosse cérébrale postérieure, sous la tente du cervelet* « infra or subtentorial growts » comme les appellent volontiers les Anglais et les Américains.

Nous ne rapportons ici comparativement que l'ancienne et classique statistique de Starr et celle plus récente de Cushing, des tumeurs de l'enfant et de l'adulte suivant leur siège.

1) Statistique d'Allen Starr.

Siège de la tumeur	Total	Adultes	Enfants
Cervelet	141	45	96
Tumeurs multiples	60	27	33
Protubérance	55	17	38
Centre ovale	86	51	35
Ganglions centraux et ventricules	61	34	27
Ecorce	148	127	21
Tubercules quadrijumeaux et pédoncules	35	14	21
Base	17	9	8
Quatrième ventricule	9	4	5
Bulbe	8	2	6

2) Statistique de Cushing.

Total	Crâne	Cerveau	Cervelet	Ponto-cérébelleux	Pont	Hypophyse
Au-dessous de 15 ans.						
154	1	44	85	1	3	20
Au-dessus de 15 ans.						
954	9	464	93	113	9	266

Ces deux statistiques mettent nettement en évidence l'importance et la très grande fréquence de la localisation cérébelleuse chez l'enfant. Quelques auteurs (Suner) estiment même que 90 % des tumeurs infantiles sont des tumeurs du cervelet. Moins nombreuses que les tumeurs cérébelleuses, mais encore intéressantes, viennent ensuite les tumeurs de la région bulbo-protubérantielle, des hémisphères cérébraux, de la région hypophysaire.

Nature.

Jusqu'à ces dernières années la nature des tumeurs chez l'enfant ne prêtait pas plus à discussion que la localisation. *Il était classique d'admettre que presque toute les tumeurs infantiles étaient de nature tuberculeuse.* A l'appui venait encore une statistique de Starr.

Sur 300 tumeurs :

Tubercules : 152 - gliomes : 37 - sarcomes : 34 - gliosarcomes : 5 - kystes : 30 - carcinomes : 10 - syphilomes : 2 - indéterminées : 30.

Ainsi, pour Starr, 50 % des tumeurs de l'enfant sont tuberculeuses, et, pour certains auteurs la proportion est encore plus considérable : 75 % et même 86 % (Seidl). Sans atteindre ces proportions, des auteurs modernes comme Critchley, Suner admettent encore la prédominance des tubercules sur les autres tumeurs. Bien différentes sont les statistiques faites dans les cliniques neuro-chirurgicales. Ces différences sont peut-être liées au fait que les cliniques chirurgicales ne reçoivent que des cas jugés opérables et ainsi un certain nombre de tubercules leur échappent-elles — peut-être aussi au fait que la fréquence de la tuberculose varie avec les pays. C'est ainsi que Tooth, sur 500 tumeurs étudiées au National Hospital Queen Square, trouve 14 tubercules, soit 2,8 %.

Clarke, en 1916, a 6 tubercules sur 98 tumeurs. Heuer et Dandy sur 77 tumeurs, 2 tubercules.

La statistique la plus importante, celle de Cushing,

puisqu'elle porte sur plus de 1.000 cas de tumeurs vérifiées ne donne que 14 tubercules, soit 1.4 %. Et, pour se trouver dans les mêmes conditions que Starr, il a divisé les cas en deux groupes : au-dessous et au-dessus de 19 ans. Sur 140 tumeurs vérifiées dans le 1er groupe, il y avait 5 tubercules, soit 3,5 %, et sur 860 dans le 2e groupe, 9 tubercules, 1 %. Starr aboutissait au résultat suivant : 50,6 % pour le 1er groupe, 13,6 % pour le 2e. Si les chiffres sont différents, la proportion reste la même : *il y a environ 4 fois plus de tubercules chez l'enfant que chez l'adulte.*

Pour Cushing, ce sont les gliomes qui représentent 50 % et même davantage des tumeurs infantiles. Voici d'ailleurs le tableau qu'il donne des 154 tumeurs au-dessous de 15 ans qui ont été vérifiées au Peter Bent Brigham Hospital.

Localisations.

	Total	Cérébral	Cérébelleux	Pont-Cér.	Pont	Hypophyse	Crâne
Gliomes	116	36	77		3		
Adénomes hypophysaires	2					2	
Méningiomes	2	2					
Neurinomes	1			1			
Tumeurs congénitales	21	1	2			18	
Angiomes	2	1	1				
Tuberculomes	6	1	5				
Syphilomes	0						
Papillomes	1						
Divers	2	2					
Tumeurs métastatiques	1						1
	154	44	85	1	3	20	1

Il ressort de ce tableau que les *gliomes sont les tumeurs le plus souvent rencontrées chez les enfants.* Viennent ensuite les tumeurs congénitales dont la majorité ont une localisation hypophysaire-suprasellaire, puis les tubercules, les autres tumeurs étant des raretés.

Ce qui frappe dans cette statistique *c'est l'absence à peu près complète chez l'enfant de tumeurs qui sont particulièrement fréquentes chez l'adulte, c'est-à-dire les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et les méningiomes.* En effet sur 954 tumeurs de l'adulte. 115 sont des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux et 134 des méningiomes. Il faut aussi noter la rareté absolue du syphilome. C'est pourquoi le traitement anti-syphilitique auquel sont soumis presque tous les enfants atteints de tumeur cérébrale n'est justifié par rien. Une seule statistique, la statistique espagnole de Suner, mentionne le syphilome dans la proportion considérable de 10 %. Les autres auteurs se contentent de chiffres variant entre 1 et 2 %.

Cette année il nous a été permis de suivre 30 tumeurs cérébrales infantiles: 12 ont été vérifiées à l'autopsie; 2 à l'intervention; 6 par la radiographie et une par la ventriculographie.

Nos 30 cas se démembrent ainsi :

1) *Tumeurs vérifiées à l'autopsie*

1) S. A. — 3 ans 1/2 — gliome de la base du cerveau (médulloblastome).

2) J. V. — 4 ans 1/2 — kyste hydatique du cerveau.

3) A. B. — 8 ans — gliome du 4e ventricule (médulloblastome).

4) Serv. A. — 8 ans — sarcome du 4e ventricule avec infiltration des méninges (médulloblastome).

5) A. L. — 15 ans — gliome du vermis médian du cervelet (spongioblastome).

6) Ch. — 3 ans 1/2 — gliome du 4e ventricule (épendymome).

7) H. — 15 ans — gliome du 4e ventricule.

8) M. S. — 4 ans — tubercule du lobe gauche du cervelet.

9) F. F. — 12 ans — tubercule du lobe droit du cervelet.

10) H. S. — 7 ans — gliomatose diffuse du tronc cérébral.

11) S. V. — 18 mois — kyste extracérébral.

12) L. — 4 ans — polype du trou de Monro.

2) *Tumeurs vérifiées à l'intervention*

1) M. M. — 8 ans — kyste gliomateux du lobe droit du cervelet.

2) B. W. — 6 ans — tumeur du 4e ventricule.

3) *Tumeurs vérifiées à la radiographie*

1) L. F. — 9 ans — tumeur de la poche de Rathke.

2) R. C. — 16 ans — tumeur de la poche de Rathke.

3) B. C. — 14 ans — tumeur de la poche de Rathke.

4) S. D. — 9 ans — tumeur de la poche de Rathke.

5) J. S. — 4 ans — tumeur de la région occipitale (angiome)

6) I. C. — 16 ans — tumeur calcifiée du centre ovale (début à 9 ans)

4) *tumeur vérifiée par la ventriculographie*

1) A. M. tumeur de la base du crâne (poche de Rathke ?)

5) *tumeurs localisées par la clinique seule pas de vérification anatomique*

1)	H. A.	4 ans	tumeurs du cervelet. gliomes probables.
2)	G. B.	4 ans	
3)	O. G.	3 ans 1/2	
4)	R. L.	5 ans	
5)	P. P.	20 mois	
6)	A. P.	14 ans	
7)	M. R.	14 ans	
8)	S. S.	14 ans	tumeur du cervelet. tubercule
9)	A. R.	16 ans	tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Dans les 30 cas que nous rapportons. la localisation à la fosse cérébrale postérieure signalée par tous les auteurs est manifeste — localisation cérébelleuse surtout avec en plus un nombre relativement important de tumeurs du 4e ventricule.

Sur ces 30 tumeurs nous n'avons que 3 cas de tubercules. D'autre part, dans les 30 observations recueillies aux Enfants Malades, à Trousseau à Bretonneau, 4 tubercules seulement ont été trouvés, soit à l'opération

soit à l'autopsie, ce qui, avec nos cas, fait 7 tubercules cérébraux sur 60 tumeurs cérébrales (12,6 %). Ainsi, les tubercules cérébraux, pour être peut-être plus fréquents que dans les centres chirurgicaux ou dans certains pays, viennent encore loin après les gliomes. Après les gliomes, nous avons trouvé conformément à la statistique de Cushing des tumeurs congénitales, en particulier tumeurs de la région hypophysaire. Les autres tumeurs, kystes parasitaires, angiomes, tumeurs du crâne sont beaucoup moins importantes.

C'est pourquoi nous limiterons notre étude des tumeurs infantiles aux tumeurs que l'on trouve habituellement (gliomes, tubercules, tumeurs congénitales), de même que nous n'étudierons que les localisations les plus communes (tumeurs de la fosse cérébrale postérieure) ou les plus caractéristiques (région hypophysaire), et nous éliminerons les tumeurs des hémisphères cérébraux qui nous ont paru secondaires (2 cas), ou d'autres comme celles de la glande pinéale qui sont fort rares. Avant, nous ferons une étude d'ensemble des signes et de l'évolution clinique des tumeurs infantiles, car quelle que soit leur localisation, elles s'accompagnent des mêmes signes généraux, signes d'hypertension en particulier, qui sont beaucoup plus importants que chez l'adulte.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE GÉNÉRALE

L'apparition d'une tumeur cérébrale chez un enfant détermine tout comme chez l'adulte deux ordres de symptômes, les uns liés à la gêne de la circulation du liquide céphalo-rachidien : ce sont les signes d'hypertension intracranienne; les autres liés au siège de la néoformation : ce sont les signes de localisation.

Signes d'hypertension et signes de localisation peuvent exister indépendamment les uns des autres. D'autre part ils sont très variables d'intensité et réalisent des tableaux cliniques plus ou moins complexes. Ils peuvent manquer complètement et les cas de *tumeur latente*, simple trouvaille d'autopsie, ne sont pas exceptionnels (9 % des tumeurs cérébrales d'après Duret).

Mais en général les tumeurs infantiles ont une histoire clinique. Celle-ci diffère de celle de l'adulte par la fréquence plus grande des signes d'hypertension intracranienne. Le syndrome d'hypertension peut même pendant fort longtemps être l'unique manifestation de la tumeur. Il s'accompagne d'hydrocéphalie. Cette hydrocéphalie est constante et prend une importance toute particulière. Elle est, en effet, une des caracté-

ristiques des tumeurs infantiles et vient toujours à un moment donné en compliquer le tableau clinique, le fausser souvent même par la production de pseudo-signes de foyer, qui gênent dans la localisation de la tumeur lorsque les signes localisateurs sont tardifs ou atténués, ce qui est assez habituel chez l'enfant.

Le début de la tumeur cérébrale est souvent rapporté à un *traumatisme*. Le rôle étiologique du traumatisme a été fort discuté. Nous ne nous y arrêterons pas et ne ferons que signaler ces controverses. Il est fréquent de trouver dans les antécédents des enfants porteurs de tumeur cérébrale un traumatisme cranien, mais il est bien rare que la chute ou le choc violent que la famille rappelle ait précédé immédiatement l'apparition des signes cliniques de tumeur. En général il est survenu plusieurs années auparavant. Il est alors très difficile d'établir la relation de cause à effet.

Nous décrirons un peu schématiquement trois périodes dans l'évolution clinique des tumeurs :

1) Période de début.

Le début d'une tumeur cérébrale peut être **brusque** C'est le début le plus rare mais il est intéressant à signaler en raison des erreurs de diagnostic qu'il peut occasionner.

Inopinément chez un enfant jusque-là en bonne santé s'installe un syndrome d'hypertension intracranienne : céphalée qui peut être d'une très grande acuité, accompagnée de vomissements à type cérébral. En dépit de

l'apyrexie, le diagnostic de *méningite* aiguë est presque toujours posé, d'autant que l'enfant présente assez fréquemment une réaction méningée clinique (raideur de la nuque, Kernig). Le petit F. obs. 15, est un exemple de ce début à allure méningée. La durée de la crise hypertensive est variable : de 48 heures à quelques jours.

On a signalé un début par *cécité subite* survenant à la suite ou non d'une crise hypertensive. Il est probable que dans ces cas la stase papillaire existait depuis longtemps sans gêner la vision.

Une *crise convulsive* peut marquer le début de la tumeur cérébrale et précéder tous les autres signes d'hypertension intracranienne. Mais on voit plus habituellement des *troubles moteurs* survenir brusquement et être le signe révélateur de l'atteinte cérébrale. C'est ainsi que subitement, ou presque subitement, parfois après un épisode infectieux banal et très passager, lorsque l'on veut lever l'enfant, on s'aperçoit qu'il marche mal, titube, s'effondre. Il est hémiplégique — ou a une démarche de cérébelleux. Il n'est pas rare dans les cas où les troubles paralytiques dominent, d'entendre parler de paralysie infantile. Cushing, à l'occasion des erreurs de diagnostic que l'on peut faire dans l'interprétation de ces faits, en rapporte une observation particulièrement frappante : à la suite d'une infection rhino-pharyngée, une fillette fait une hémiparésie gauche. Le diagnostic de paralysie infantile est posé et pendant 6 mois les divers médecins consultés conseillent des massages ou un traitement électrique.

Dans la règle, une tumeur cérébrale a **un début lent**, insidieux, progressif, si bien qu'il est parfois difficile d'en préciser la date exacte. C'est la période où le diagnostic est le plus délicat et où pourtant il est nécessaire de le faire, en raison de l'importance, au point de vue pronostic, d'une intervention précoce.

Parmi les signes prémonitoires d'une tumeur cérébrale, les plus importants sont certainement les **troubles du caractère**. Ils ne sont d'ailleurs jamais très accentués. Avant même que se manifeste le syndrome d'hypertension, la famille a déjà remarqué que l'enfant n'est plus tout à fait le même. Il est devenu facilement irritable, un rien le contrarie — il joue moins volontiers et, fatigué, s'arrête fréquemment au milieu de ses jeux.

La nuit son sommeil est agité, il est réveillé par des cauchemars. S'il est assez grand pour aller en classe, ses maîtres se plaignent que le travail est moins bon, et surtout que l'enfant, tout en restant bon élève (ces enfants sont souvent des sujets intelligents et brillants au point de vue scolaire) est de plus en plus distrait et que son attention se fatigue vite.

La fatigabilité de l'attention est une des altérations les plus frappantes du caractère.

Dans d'autres cas, au contraire, au lieu d'être grognon et contrariant, l'enfant devient remarquablement tranquille, calme, doux et affectueux. Une mère raconte avec surprise que son fils, le petit W. obs. 11 est complètement transformé depuis quelques mois : jusque-là tapageur, turbulent, indocile, il est devenu un petit garçon modèle : prévenant, gentil, caressant. Il est

à remarquer que tous les enfants atteints de tumeur cérébrale sont doux, même ceux qui présentent par ailleurs une humeur capricieuse.

Signalons enfin que dès le tout début de l'évolution d'une néoformation encéphalique, on peut noter une *tendance anormale au sommeil*. Cette hypersomnie est en général liée à un siège central de la tumeur, dans le voisinage du mésencéphale.

Plus ou moins rapidement les signes cliniques de tumeur cérébrale vont apparaître. Ceux-ci peuvent être tout d'abord **des signes de foyer**. Ces cas ne sont pas exceptionnels et peuvent faire errer le diagnostic. On voit s'installer une *hémiplégie progressive*, un *syndrome cérébelleux* (démarche ébrieuse ou tremblement). Ces troubles ne s'accompagnant d'aucun autre signe de tumeur : pas de céphalée, pas de vomissements, pas de stase papillaire, l'on songe à une hémiplégie infantile spécifique ou non, une sclérose en plaques, etc. Ces enfants sont régulièrement soumis à un traitement antisyphilitique énergique. Au bout d'un temps variable de quelques semaines à quelques mois, le syndrome d'hypertension fait son apparition : trop souvent malheureusement à ce moment, les petits malades sont amenés à l'hôpital pour une baisse de la vue et l'on constate une stase papillaire avancée, ou déjà une atrophie optique bilatérale.

Le plus souvent ce sont les **signes d'hypertension** qui sont les premiers en date. Ils apparaissent sans ordre déterminé et sont plus ou moins au complet. Nous les passerons successivement en revue.

La **céphalée** se rencontre dans la majorité des cas. Elle n'est en rien comparable à la céphalée de l'adulte atteint de tumeur cérébrale, exception faite de certaines poussées hypertensives brutales qui s'accompagnent d'une céphalée très vive.

Il n'est pas rare qu'elle manque totalement. Elle est souvent très atténuée et plusieurs enfants suivis cette année se plaignaient à peine de la tête même en pleine crise d'hypertension.

Lorsqu'elle existe, elle peut être permanente. Mais dans la règle, la céphalée symptomatique d'une tumeur cérébrale affecte une *allure paroxystique et rythmique*. Tous les mois, tous les quinze jours, ou même deux fois par semaine, l'enfant se réveille vers le matin avec un mal de tête plus ou moins violent, le maximum de la douleur étant presque toujours matinal. Cette céphalée est de durée variable, de quelques heures à deux ou trois jours, rarement plus. Elle est accompagnée ou non de vomissements à type cérébral. Ceux-ci peuvent, mais non toujours marquer la fin de la crise douloureuse.

Si l'enfant est incapable de donner des précisions sur la nature de sa céphalée, il la localise en général fort bien. La céphalée est en effet plus souvent localisée que diffuse. Le siège de la douleur spontanée n'a d'ailleurs qu'une valeur secondaire pour la localisation de la tumeur. C'est ainsi qu'une tumeur à localisation cérébrale peut donner une douleur occipitale tout comme une tumeur cérébelleuse. Toutefois les tumeurs d'une région déterminée peuvent s'accompa-

gner d'une céphalée à localisation relativement fixe et spéciale. Nous reviendrons sur ces faits quand nous étudierons les formes cliniques d'après la localisation des tumeurs. Pour le moment, signalons seulement que le siège d'élection de la céphalée est d'une part la région fronto-orbitaire; d'autre part la région postérieure occipitale et nuchale avec possibilité d'irradiations douloureuses entre les deux épaules.

La céphalée n'est pas l'unique manifestation douloureuse d'une néoformation cérébrale au début. Elle est dans certains cas remplacée par des **algies** diverses, viscérales ou périphériques.

Les *algies viscérales* sont gastriques, intestinales. Un de nos petits malades, M. S. a accusé des douleurs intestinales vives au début de sa maladie. Elles ont persisté quoique avec une intensité moindre pendant toute l'évolution de la maladie.

Les *algies périphériques* sont plus importantes : douleurs dans les membres, en particulier les membres supérieurs. Parfois symétriques, elles sont habituellement unilatérales, siégeant volontiers à l'épaule. L'enfant est presque immanquablement traité pour rhumatisme. C'est de même pour un torticolis rhumatismal qu'est souvent prise tout d'abord *l'attitude penchée de la tête*, signe constant et presque pathognomonique des tumeurs médianes du cervelet et du 4e ventricule, et qui peut être le premier signe attirant l'attention de la famille. Le jeune B. W. qui avait à la fois un torticolis et une douleur de l'épaule a été soigné plusieurs mois avec du salicylate de soude.

Les **vomissements** sont un signe banal des tumeurs cérébrales. Ils peuvent apparaître très tôt et précéder de beaucoup l'apparition de la céphalée. Classiquement, ce sont des vomissements à type cérébral, c'est-à-dire des vomissements sans effort, en fusée, sans malaise gastrique. Mais ces caractères sont loin d'être constants et beaucoup de petits malades se plaignent de nausées fort pénibles avant le vomissement.

Comme la céphalée qu'ils accompagnent souvent, les vomissements surviennent d'une manière rythmée, à date fixe tous les mois, tous les quinze jours environ, pendant une période limitée. Ils peuvent se répéter alors à plusieurs reprises dans la même journée ou ne se produire qu'une seule fois, le matin au réveil ou au lever de l'enfant. C'est plutôt une pituite qu'un véritable vomissement. Ces pituites matinales survenant régulièrement souvent non accompagnées de céphalée, amènent des erreurs de diagnostic fréquentes : les enfants sont soumis à des régimes alimentaires variés, soignés pour des vers intestinaux et maintes fois opérés d'appendicite.

Les **crises convulsives** se rencontrent en moyenne dans la moitié des cas de tumeurs cérébrales infantiles (Auvray) et peut-être même sont-elles plus fréquentes encore. Elles peuvent marquer le début de la néoformation intracranienne et pendant fort longtemps en rester l'unique manifestation. C'est tout à fait exceptionnellement qu'elles ont la valeur d'un signe de foyer. Elles affectent alors le type Bravais-Jacksonien. Mais toutes les crises jacksoniennes ne sont pas l'indice d'une

tumeur de la région rolandique ou périrolandique, certaines sont simplement liées à l'hypertension.

Les crises convulsives relèvent en effet presque uniquement de l'hypertension intracranienne et se rencontrent aussi bien dans les tumeurs du cervelet, les tumeurs hypophysaires que dans les tumeurs des régions rolandiques. Elles se présentent sous forme de crises d'épilepsie généralisée avec les deux phases classiques, tonique, clonique. Il est à noter que *chez les enfants la phase tonique prédomine sur la phase clonique dans la majorité des cas.*

La période d'obnubilation post-épileptique est courte. Les équivalents épileptiques se voient plus rarement Les plus communs sont les « absences ». Ils alternent vec les crises comitiales.

A côté de ces crises d'épilepsie typique l'on rencontre des crises à allure clinique spéciale : *les attaques cérébelleuses* décrites pour la première fois par H. Jackson en 1906 et sur lesquelles nous reviendrons à propos des tumeurs cérébelleuses.

La fréquence des crises convulsives est fort variable. Il est certains malades qui ont en tout une seule et unique crise, soit au début, soit au cours de l'évolution de leur maladie. D'autres en ont plusieurs, mais à intervalles très éloignés, leur nombre en restant ainsi très limité

Ordinairement elles se répètent à des périodes plus rapprochées avec un rythme assez régulier et peuvent simuler le mal comitial banal. Pendant 1 an, ce fut le cas pour la petite M. R. observ. 3.

Plus souvent, au lieu d'être la seule manifestation du

syndrome hypertensif, elles viennent le compléter et s'associent à la céphalée, aux vomissements et aux troubles de la vue. Leur répétition dans une journée peut alors être considérable et réaliser un véritable état de mal épileptique.

Pour montrer l'importance des crises convulsives dans le tableau des tumeurs cérébrales, nous rapportons ici deux observations intéressantes, car dans les 2 cas le mal comitial est primordial.

La radiographie, en montrant la tumeur dans les deux cas, a permis de porter un diagnostic précis.

Le premier est celui d'une malade actuellement adulte, porteuse d'une tumeur calcifiée dont le début remonte à l'âge de 9 ans et dont la symptomatologie est dominée par des crises jacksoniennes.

Observation I

(*personnelle*)

EPILEPSIE JACKSONIENNE TUMEUR CEREBRALE VISIBLE A LA RADIOGRAPHIE

Présentée par M. O. Crouzon et Mlle Vogt

(Soc. neur. 3 mars 1926)

Mme C..., âgée de 26 ans, est venue consulter pour des crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne.

Ces crises remontent à l'âge de 9 ans. Elles survenaient d'abord régulièrement tous les mois; puis dans ces dernières années, elles se sont espacées et ne se reproduisent plus que tous les 2 mois. Ces crises sont toujours précédées d'une aura motrice : c'est une raideur de la jambe gauche, quelques soubresauts dans le bras gauche, parfois un peu de diplopie. L'aura dure 5 minutes. Elle est suivie de la crise qui a toujours un

début brachial, commençant par les doigts de la main gauche qui se fléchissent fortement dans la paume. La face se prend ensuite; la jambe gauche en dernier lieu, celle-ci reste raide pendant toute la crise et n'est pas animée de secousses. La crise dure 5 minutes. La malade ne perd pas connaissance. Elle accuse des douleurs violentes dans le bras convulsé, sa

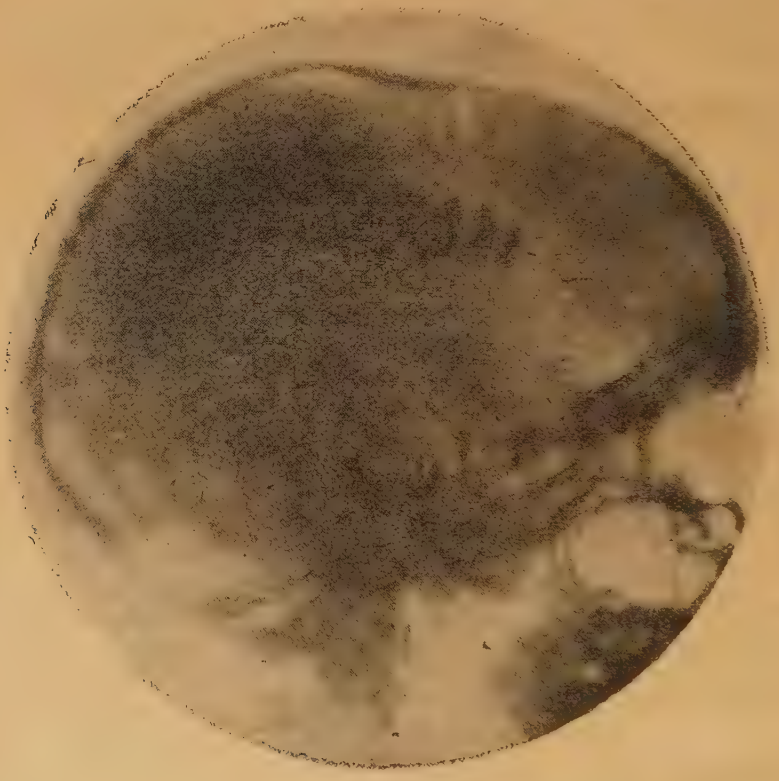


Fig. 1.

vision devient trouble. Elle présente toutefois un léger état confusionnel : elle a l'impression d'être entourée de personnes qui la regardent, elle leur parle, appelle au secours.

Dans les premières années de l'affection, sitôt après la crise, survenait une céphalée extrêmement vive, localisée à la région temporo-pariétale droite, qui persistait quelques heures, une journée au maximum. Depuis quelques années, les céphalées

post-comitiales ont beaucoup diminué d'intensité. Par contre, la malade accuse une céphalée légère, mais permanente et diffuse. De même autrefois après ses crises, la malade avait des vomissements abondants. Depuis 5 ans, elle n'a plus que quelques sensations nauséeuses.

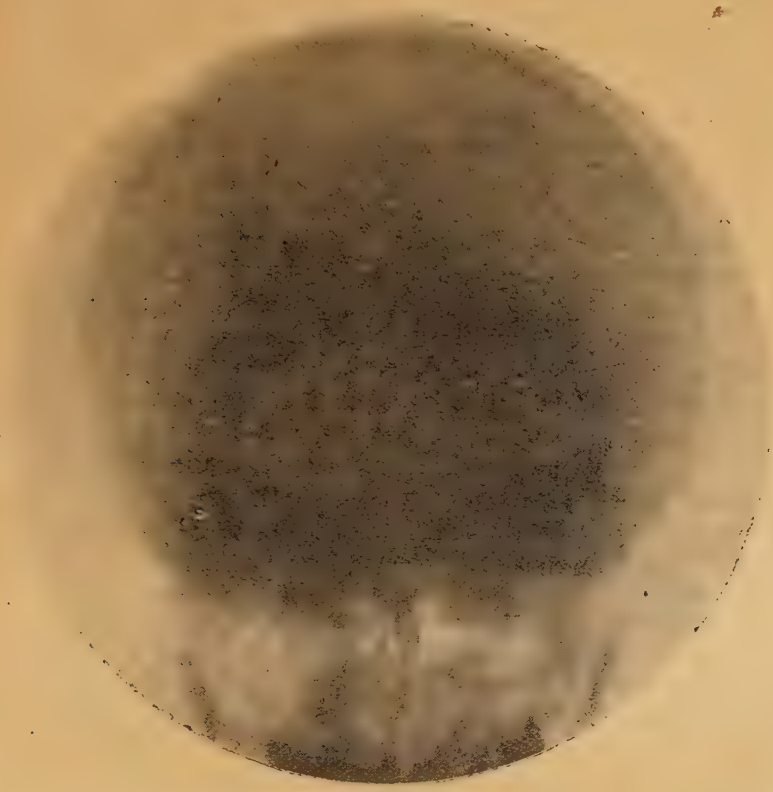


Fig. 2.

Outre ses crises, la malade présente des manifestations ayant certains caractères des équivalents épileptiques : subitement, elle est prise d'une peur irraisonnée, s'accompagnant d'angoisse, de palpitations, de sueurs. Lorsque ces frayeurs surviennent le jour, elles se manifestent par de petites fugues : la malade se sauve de la pièce où elle se trouve. Ces crises durent quelques secondes et cessent aussi brusquement qu'elles

ont débuté. Pour terminer, ajoutons que la malade a des oublis très fréquents, que le travail intellectuel lui est pénible — et que, même à l'école, avant le début de ses crises, elle apprenait difficilement.

A l'examen, on constate que la malade se sert moins volontiers de son membre supérieur gauche. Elle est d'ailleurs, dit-elle, fort maladroite de cette main. Toutefois, il n'y a pas de diminution appréciable de la force musculaire; au dynamomètre : 30 à droite, 25 à gauche. Contrastant avec cette force musculaire conservée, il existe une hypotonie très marquée à gauche. Ses réflexes tendineux sont exagérés de ce côté

Aux membres inférieurs, il n'y a pas de troubles de la marche. A gauche, on constate une légère diminution de la force des fléchisseurs. Les réflexes tendineux sont plus vifs qu'à droite. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde. Le réflexe cutané plantaire, difficile à rechercher, ne se montre en extension qu'après avoir réchauffé les pieds de la malade. Il existe un signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc très net.

Outre ces signes, on constate au membre supérieur gauche quelques symptômes intéressants, d'apparence cérébelleuse, mais en différant toutefois, et peut-être liés à l'atteinte pyramidale. C'est ainsi que souvent, mais d'une façon inconstante, l'index gauche est porté sur le nez, d'une façon lente et saccadée, que l'on note de l'adiadococinésie à gauche, mais atypique : les doigts s'écartant les uns des autres de plus en plus. On retrouve cette déformation de la main au maximum lorsqu'on demande à la malade, les bras étant étendus, de porter les mains alternativement en supination et en pronation. Ses doigts forment alors un éventail, tandis que la paume de la main se creuse et se retourne. A noter la lenteur extrême des mouvements. La malade dit avoir cette attitude de la main spontanément lorsqu'elle laisse tomber un objet, qu'elle a une frayeur.

Le reste de l'examen neurologique est négatif : les sensibilités superficielles et profondes sont absolument normales. Aucun trouble oculaire. Pas de stase papillaire. Rien du côté des nerfs craniens.

A la ponction lombaire : tension prise au manomètre de Claude en position couchée : 19. Albumine : 0,25. Cellule de Nageotte : 0,5. Benjoin colloïdal et Wassermann négatifs.

Chez cette malade, nous avons eu la surprise de trouver une tumeur visible à la radiographie.

Sur une radiographie de profil, on constate une ombre noire ayant 5 cm. de lomg, 2 cm. de haut. Cette ombre est séparée par 2 sillons en 3 masses. Le contour en est irrégulier, légèrement dentelé. Cette tumeur est à 3 cm. du bord supérieur du crâne, son extrémité antérieure à 5 mm. de la ligne médiane frontale.

Sur une radiographie de face, la tumeur se voit dans la partie droite du crâne, comme une image haute de 3 cm. sur deux de large, paramédiane, à 2 cm. environ de la ligne médiane.

Il s'agit donc d'une *tumeur calcifiée*, très profonde, qui paraît localisée dans le centre ovale, au voisinage immédiat du ventricule latéral droit. Une ventriculographie pourrait être précieuse dans la localisation exacte de cette tumeur.

Quant à l'origine de cette tumeur, elle est plus difficile à déterminer.

Dans les antécédents de la malade, on note tout d'abord un traumatisme obstétrical : sa mère a été accouchée au forceps et l'enfant aurait porté pendant longtemps une cicatrice dans la région temporo-pariétale droite.

Pas de maladies infectieuses, sauf une varicelle à 5 ans.

Les crises jacksoniennes ont débuté à 9 ans avions-nous dit. Elle a été soignée successivement par M. Chaslin, puis par M. Babinski qui a suivi cette malade assez longtemps. A un certain moment, il lui aurait fait un traitement antisyphilitique qui n'a pas amené d'amélioration.

Mariée à 23 ans elle a eu un enfant en bonne santé. En 1925, elle a été opérée à Lariboisière d'un petit kyste hydatique du foie.

D'après ces antécédents la syphilis semble devoir être éliminée comme origine de cette tumeur. L'hypothèse d'un kyste hydatique calcifié est peu probable malgré le kyste du foie enlevé l'an dernier.

La tumeur est-elle une hémorragie calcifiée, produite par le traumatisme obstétrical, est-ce un psammome développé aux dépens des plexus choroïdes, un gliome ou un tubercule ayant régressé et s'étant calcifié ? On ne peut faire que des hypothèses.

Cette tumeur paraît être restée stationnaire; les radiogra-

phies faites, il y a quelques années à la Pitié, sont exactement superposables à celles que M. Puthomme a faites à la Salpêtrière.

Enfin, il est intéressant de remarquer que cette tumeur, bien que siégeant en plein centre cérébral, détermine comme unique symptôme depuis 17 années des crises jacksoniennes typiques.

Le deuxième cas est celui d'un enfant de 4 ans dont la tumeur, un angiome, se traduit par des crises convulsives généralisées et des équivalents sous forme d'absences. Les crises sont journalières et si nombreuses qu'elles ont déterminé rapidement une déchéance intellectuelle profonde.

Observation II

ANGIOME DU LOBE OCCIPITAL

Ce malade a été présenté par M. Heuyer et Cl. Vincent a la Société de Neurologie, le 7 février 1929.

J. Schn.., 4 ans et demi, est amené consulter pour convulsions.

A. H. : Nuls. *A. P.* : Enfant né à terme; pas de traumatisme obstétrical; marche et commence à parler à 13 mois.

Histoire de la maladie

Dès les premiers mois de la vie, l'enfant présente des convulsions, qui se répètent tous les jours pendant quelques semaines. Elles finissent par s'espacer et cesser complètement.

Elles sont remplacées par des absences : l'enfant devient pâle, a le regard fixe, s'arrête de boire s'il était en train de prendre le biberon; les absences sont de courte durée, mais se répètent à plusieurs reprises dans la journée et elles sont quotidiennes. Elles influent sur l'état intellectuel de l'enfant qui reste en retard sur les enfants de son âge, toutefois, il est loin d'être complètement inintelligent.

En juillet 1928, apparition assez brusque de troubles de la marche : l'enfant marche de travers. En même temps survient une première grande crise convulsive : crise comitiale généralisée, avec perte brusque de connaissance; révulsion des yeux, secousses de la face, raideur des membres supérieurs et inférieurs. La crise est réduite à la phase tonique, il n'y a pas de phase clonique. Elle est assez longue et est suivie pendant un quart d'heure environ d'un état de torpeur accentuée. D'autres crises semblables lui succèdent dans la journée.

Les jours suivants, les attaques convulsives se reproduisent en augmentant d'intensité et de fréquence. Bientôt, dans une journée, l'enfant a 8 à 10 crises dans la matinée, 2 à 5 dans la soirée; sans compter les absences qui surviennent fréquemment. Les facultés intellectuelles diminuent sensiblement chaque jour. Au mois d'août il marche difficilement, ne peut se tenir debout sans point d'appui, et parle en bégayant.

En septembre est institué un traitement par le sulfarsénol qui amène une amélioration transitoire; les crises diminuent un peu de fréquence; l'état général s'améliore et l'enfant recommence à marcher.

En octobre 1928 réapparition des troubles de la marche en même temps que les crises convulsives redoublent de fréquence, 12 à 15 le matin, 5 à 7 le soir. Il a, à ce moment, deux à trois vomissements, les seuls qu'il ait présentés pendant toute l'évolution de sa maladie.

L'intelligence continue à décroître; il répète incessamment les mêmes mots; il ne joue plus; casse et déchire ses jouets et les objets qui l'entourent; pendant trois jours même, il s'écorche le nez, les doigts.

Remis au traitement par le sulfarsénol. Aucune amélioration. Les crises qui étaient tombées à 8 et même à 5 dans la matinée reprennent de plus belle à partir du 14 novembre; et l'enfant arrive à en avoir une vingtaine par jour; le 19, il a 3 crises subintrantes particulièrement violentes qui le laissent complètement hébété, ne pouvant presque plus parler, n marcher.

Examen le 8 décembre 1928

Idiotie complète; enfant qui rit continuellement, répète les phrases qu'il entend dire, ne comprend rien de ce qu'on lui dit, ou presque. La parole est un peu embarrassée, après

une crise elle est encore plus pénible. Il est incapable de manger seul, de jouer avec ses jouets.

Il présente une agitation incessante; il marche continuellement dans sa chambre, ne peut rester une minute en place. La démarche ne présente rien d'anormal.

A l'inspection, on est frappé par l'existence d'un immense angiome, de teinte rose violacée, assez uniforme, qui couvre non seulement le visage, mais encore tout le corps. Toute la moitié droite de la face est prise, mais l'angiome s'étend à gauche aussi très largement.

Le thorax est complètement respecté en avant. En arrière toute la moitié droite est couverte par l'angiome, et celui-ci remonte sur la nuque qui est envahie entièrement; sur le dos, cette immense tache naevique s'arrête exactement sur la ligne médiane.

Les deux fesses sont recouvertes par l'angiome, les membres inférieurs aussi; seules, les faces antérieures des jambes sont respectées.

L'examen neurologique est très réduit par suite de l'idiotie de l'enfant.

Il n'y a pas d'hydrocéphalie appréciable cliniquement. La tête n'a pas d'attitude anormale; elle est très souple. La pression du crâne n'est pas douloureuse.

L'enfant ne paraît pas aveugle; il se dirige bien sans se heurter aux meubles; il attrape les objets qu'on lui présente. Les pupilles sont égales, réagissent à la lumière, mais les réflexes sont lents et faibles; la mobilité des globes oculaires est normale; fond de l'œil : *atrophie grise partielle.* Il n'y a pas de paralysie des nerfs craniens.

Les réflexes tendineux sont normaux. Il n'y a pas de signe de Babinski.

Il semble n'exister ni hypotonie, ni contracture.

Ponction lombaire : liquide clair, hypertendu. Alb. : 0,35. Nageotte : 2. B. W. : H8.

RADIOGRAPHIE DU CRANE.

Crâne un peu augmenté de volume puisqu'il existe une légère disjonction des sutures; l'aspect cérébriforme se voit à peine. Ce qu'il y a d'intéressant sur les radiographies, tant

de face que de profil, c'est l'existence d'une tumeur opaque aux rayons et paraissant sillonnée de vaisseaux.

Sur la radiographie de face, on note à droite une ombre de 6 cm. de long et de 3 cm. de hauteur, dont la limite gauche est nette, presque linéaire, para-médiane; la limite droite est beaucoup plus imprécise et se perd. Cette ombre est traversée de sillons qui se ramifient et donnent une impression vasculaire.

La radiographie de profil projette cette masse à la hauteur du lobe occipital. Elle paraît plus arrondie, ayant 6 cm. de haut sur 5 de large. On retrouve les mêmes ramifications.

Etant donné le vaste angiome dont est porteur le petit malade, et l'aspect radiologique de la tumeur, il est vraisemblable qu'il s'agisse d'un angiome.

Traitement radiothérapique qui est le seul à envisager en cas d'angiome cérébral. Après une seule séance, le nombre des crises convulsives a déjà notablement diminué.

A côté de ces crises convulsives, nous ne ferons que citer les **vertiges** qui peuvent accompagner le début d'une tumeur. La difficulté de reconnaître de tels signes chez des enfants, les rend peu importants. Seuls les grands enfants les signalent et encore ils sont incapables de les décrire : sensation de voir les objets tourner et surtout sensation de chute imminente, c'est tout ce qu'ils arrivent à expliquer. Parmi nos observations, dans deux cas seulement les vertiges sont notés.

Les **troubles oculaires** au contraire sont d'intérêt capital. Ils peuvent apparaître spontanément et attirer les premiers l'attention — ou bien ils accompagnent d'autres signes cliniques et leur donnent toute leur valeur

Parfois la première manifestation oculaire de l'hypertension intracranienne est une *paralysie du VI.* Nous

la signalons ici en raison de son importance et de sa fréquence relative dans les tumeurs infantiles. L'enfant voit double. Sa famille remarque qu'il a du strabisme interne d'un œil. Si, par ailleurs, les signes neurologiques sont discrets, il est tout d'abord conduit à l'ophtalmologiste. C'est une éventualité qui n'est pas exceptionnelle : la petite M. (observ. 20) eut ainsi sa tumeur diagnostiquée à la suite d'une visite à l'oculiste : une paralysie du VI apparue depuis peu avait enfin porté l'attention sur les yeux et déterminé un examen neurologique : elle était soignée depuis plus d'un an pour des troubles gastriques !

Autrement l'hypertension se traduit par une *baisse de l'acuité visuelle*, aboutissant de la stase papillaire. Dans d'autres cas l'amblyopie est liée à une atrophie optique primitive.

Cette diminution de la vue peut être reconnue fortuitement. Pour plusieurs petits malades, c'est à l'occasion de la rentrée des classes que l'on s'est aperçu que la vue était mauvaise : ils ne pouvaient lire au tableau, écrivaient de très près. Ils étaient envoyés en consultation pour avoir des verres — les troubles de la vue étant mis sur le compte d'un vice de réfraction.

L'amblyopie s'installe insidieusement. Régulièrement et lentement elle aboutit à la cécité en un temps variable. Elle peut procéder, surtout au début, par *crises intermittentes* ; l'enfant se plaint de brouillards, de voile devant les yeux, y voit fort mal pendant quelques secondes et ceci se répète de nombreuses fois dans la journée. Au bout de quelques jours, ces sensations se dissipent

et la vue redevient presque normale. Les crises se succèdent plus ou moins proches et laissent à chaque fois la vision un peu plus trouble et incertaine.

Dans certains cas, la *cécité s'installe d'une façon assez brutale* et impressionnante. En 24 heures parfois, ou en 8 ou 15 jours environ, l'enfant peut devenir complètement aveugle. *Cette perte soudaine de la vue est assez spéciale à l'enfant.*

Dans certains cas exceptionnels c'est un certain degré d'*exophtalmie* qui attire l'attention. La jeune M. M. (observ. 29) outre sa paralysie du VI, présentait une exophtalmie légère qui avait frappé sa famille.

Tous les signes d'hypertension que nous venons d'énumérer : céphalée, vomissements, crises convulsives, troubles oculaires, peuvent se grouper entre eux de façon variée ou s'associer à des signes de foyer. Dans ces cas on est orienté immédiatement vers le diagnostic de tumeur cérébrale. Il n'en est pas de même lorsqu'un seul de ces symptômes existe. Or, nous avons vu qu'il peut rester seul fort longtemps. C'est alors qu'un examen systématique du malade permettra de faire un diagnostic précoce.

Parfois, dès l'inspection, on est frappé par une augmentation de volume de la tête et la mensuration confirme cette impression. Dans la règle, à cette période de début, l'*hydrocéphalie n'est pas manifeste.* La tête est peu ou pas modifiée de volume et n'attire pas l'attention, sauf dans certains cas ou le *crâne est irrégulier.* Chez deux au moins de nos petits malades, il existait une exostose

située pour l'un, dans la région mastoïdienne, pour l'autre près de la ligne médiane, dans la région fronto-pariétale. Schlesinger et Schuller ont signalé cette association d'hyperostoses craniennes et de tumeur cérébrale. Ils admettent que l'hyperostose se développe aux dépens de la table interne de l'os. Son importance est variable. Ils l'ont vue intéresser toute une moitié du crâne. Plus habituellement elle siège dans le voisinage immédiat de la tumeur. Dans nos deux cas l'exostose n'avait aucun rapport avec le siège de la tumeur. Les auteurs reconnaissent d'ailleurs qu'il peut en être ainsi et insistent qu'au point de vue opératoire il faut se baser avant tout sur les signes de localisation s'ils existent et non sur l'exostose.

La percussion du crâne peut déjà déceler les modifications du son normal décrites pour la première fois par Mac Ewen et qui consistent soit en son tympanique, soit en bruit de pot fêlé. C'est bien rare, à cette période de début. Elle peut aussi être douloureuse, provoquant soit une douleur diffuse soit une douleur localisée. Mais la valeur localisatrice de la douleur n'est pas absolue : elle peut, en effet, siéger soit au niveau de la tumeur, soit du côté opposé, soit dans une région diamétralement opposée.

Au point de vue état général, l'examen est normal.

L'examen neurologique donne des résultats variables. *Complétement négatif souvent — il met en évidence dans d'autres cas des signes de localisation. Ces signes sont fréquemment très discrets*; il importe donc de les rechercher minutieusement, car ils ont toute leur valeur à

cette période où l'hydrocéphalie est encore négligeable.

En tout cas il est absolument indispensable, dès qu'une tumeur cérébrale est suspectée, de faire plusieurs examens complémentaires, en particulier un examen oculaire complet.

Signes oculaires

Il est fréquent de constater à un simple examen, une *dilatation pupillaire bilatérale*, d'importance moyenne — avec réactions pupillaires normales. Bollack signale ce fait qui pour lui n'est qu'une des manifestations de l'hypertension intracranienne. Nous avons noté cette mydriase dans toutes les tumeurs observées, même dans les tumeurs récentes.

Mais beaucoup plus précieux sont les renseignements fournis par l'examen du fond de l'œil qui montrera l'existence ou non de la stase papillaire.

La *stase papillaire* se rencontre dans 80 à 90 % des tumeurs infantiles, suivant les statistiques. Ziechen affirme que dans moins de 10 % des cas la stase manque pendant toute la durée de la maladie — et Terrien en 1914 écrivait que dans toutes les tumeurs cérébrales survenues chez des enfants au-dessus de 3 ans, il avait toujours retrouvé la stase.

L'œdème papillaire est en général bilatéral avec prédominance d'un côté, du côté de la tumeur pour certains auteurs. De même, exceptionnellement, on peut, au début de la stase noter un œdème papillaire unilatéral qui correspondrait au côté de la tumeur,

mais ce n'est pas une loi absolue. D'autre part, il semble ne pas y avoir de parallélisme entre le volume de la tumeur et la stase. Plus important est le rapport entre la stase et le siège de la tumeur : elle se voit de préférence dans certaines localisations (cervelet — 4e ventricule — base du cervelet ; etc.). En outre la rapidité de développement de la tumeur aurait aussi une influence ; dans les tumeurs à évolution lente, la stase serait tardive et pourrait même manquer complètement.

La stase papillaire au début ne s'accompagne d'aucun trouble fonctionnel et parfois *malgré un œdème très intense la vision reste parfaitement normale*. La durée de l'intégrité de la vision est très variable. Dans certains cas la stase s'accompagne d'une perte rapide de la vue, réalisant une véritable cécité aiguë. Dans d'autres, l'acuité visuelle reste parfaite pendant des mois, une année et plus. Mais abandonnés à eux-mêmes, toujours les troubles visuels finissent par apparaître et à partir du moment où ils sont apparus ils évoluent assez vite vers la cécité.

A l'œdème a succédé *l'atrophie optique*. A l'ophtalmoscope la papille qui était plus ou moins saillante, à limites floues, avec de grosses veines tortueuses et des artères rétrécies, s'affaisse peu à peu, devient grisâtre ; les artères de plus en plus ténues ne sont plus que des filets blanchâtres, la dilatation des veines diminue, des plaques blanchâtres atrophiques apparaissent disséminées. Les limites papillaires restent irrégulières et diffuses, ce qui permet de distinguer l'atro-

phie par stase de l'atrophie primitive. Toutefois Bolleck insiste sur ce que *chez l'enfant on peut observer à la suite de la stase des atrophies optiques du type primitif à bords nets*, sans modifications vasculaires appréciables, qui ne permettent pas, par l'examen ophtalmoscopique seul, de préciser leur origine (cas O. G. obs. 14).

On peut aussi par l'examen ophtalmoscopique déceler une *atrophie optique primitive*, non précédée de stase et liée à la compression directe des bandelettes ou des nerfs optiques. C'est le cas des tumeurs de la région hypophysaire en particulier. Cette atrophie est précédée de modifications du champ visuel. C'est pourquoi en cas de tumeur cérébrale un examen oculaire ne sera complet que lorsqu'on aura étudié les *modifications du champ visuel*. Si l'enfant est assez grand, on fera un examen avec le périmètre pour s'assurer de l'existence ou non d'un rétrécissement du champ visuel. D'après Bordley et Cushing, les modifications portent d'abord sur les couleurs. L'examen sera complété par la recherche de l'hémianopsie.

Avant de terminer avec les signes oculaires signalons que, depuis 1917, Balliart préconise une méthode intéressante mais encore à l'étude pour essayer de dépister l'hypertension intracranienne avant l'apparition de la stase papillaire : il mesure la tension rétinienne; l'hypertension rétinienne précédant la stase.

Tels sont les divers signes oculaires que l'on peut rencontrer dès cette période.

La **ponction lombaire** peut venir confirmer le diagnostic de tumeur cérébrale en donnant issue à un liquide

céphalo-rachidien hypertendu, et présentant la dissociation albumino-cytologique classique. Mais il n'est pas rare de trouver un liquide absolument normal. Nous avons retrouvé ce fait dans plusieurs observations où ultérieurement le liquide céphalo-rachidien présenta des modifications. Un examen clinique complet pourrait toutefois mettre en évidence, comme l'a montré Mestrazat, soit une hyperglycosie pure, soit une hyperglycosie associée à une diminution des chlorures. La première anomalie constatée est très fréquemment l'hypertension du liquide, c'est la plus importante, d'où la nécessité absolue de mesurer la tension au manomètre de Claude.

La **radiographie** enfin donne des renseignements intéressants. Elle est souvent normale. Toutefois, dans certains cas, dès ce moment, *elle permet de déceler un certain degré d'hydrocéphalie, non appréciable cliniquement* et qui se marque sur le cliché par une légère augmentation du volume du crâne; par un amincissement des os du crâne et un commencement de disjonction des sutures, parfois même un aspect cérébriforme est déjà visible au niveau de la région frontale. Enfin des ombres anormales peuvent indiquer le siège de la tumeur.

Si le diagnostic de la tumeur cérébrale est posé et puisqu'il n'existe aucun signe de localisation, une **encéphalographie** peut être envisagée en vue de rechercher s'il est possible ou non d'intervenir. C'est à cette période, en effet, que l'opération peut se faire dans les conditions les plus favorables : tumeur qui a des chan-

ces d'être peu étendue et enlevable ; — hydrocéphalie peu importante, — état général satisfaisant.

Cette période, dont nous venons de passer les signes longuement en revue, est de durée excessivement variable : de quelques semaines à quelques mois ou plusieurs années. Pendant tout ce temps la *tumeur peut rester monosymptomatique*. Ceci est surtout vrai pour les crises convulsives. Dans une observation de Launois et Grandclément, un gliome kystique ne donne pendant 10 ans que des signes d'épilepsie généralisée.

Habituellement, *plus ou moins tôt les signes d'hypertension se groupent* : après quelques mois de vomissements survenus de façon périodique et régulière, à une des poussées, la céphalée fait son apparition et accompagne désormais les vomissements. — Ou bien c'est une crise convulsive qui s'associe à la céphalée. Enfin, le syndrome hypertensif peut être au complet : céphalée, vomissements, crises convulsives. La poussée hypertensive dure un, deux, quatre jours, parfois davantage et provoque chez l'enfant un certain degré de fatigue et même de torpeur. La crise passée, il reprend sa vivacité et sa gaieté, et sa santé paraît normale. *Les crises se répètent à intervalles réguliers*, à un rythme variable suivant les malades : deux fois par semaine, tous les mois, tous les trois mois — dans certains cas moins communs, les intervalles sont très espacés : un an et même plus.

Au lieu d'avoir cette évolution assez habituelle par crises paroxystiques, la tumeur peut évoluer d'une façon continue et progressive : la céphalée est perma-

nente, les vomissements à peu près quotidiens, la vision s'affaiblit chaque jour davantage.

Mais quel que soit le mode d'évolution, de toutes façons, à un moment donné, l'hydrocéphalie finit par apparaître et augmente progressivement.

IIe Période.

Cette période est, en effet, caractérisée par l'importance de l'**hydrocéphalie** qui devient cliniquement appréciable et peut même devenir à ce point prépondérante que les autres signes cliniques apparaissent comme secondaires.

L'attention est d'abord attirée par ce fait que les coiffures de l'enfant deviennent vite trop étroites. Progressivement le volume de la tête augmente, le front devient de plus en plus saillant — les bosses pariétales volumineuses — la base du nez s'effondre. La face ne participe pas à ce développement anormal, si bien qu'elle apparaît de plus en plus petite relativement au volume du crâne.

L'hydrocéphalie peut acquérir rapidement des dimensions importantes, mais sans atteindre en général les énormes proportions des hydrocéphalies congénitales, sauf chez les très jeunes enfants de quelques mois où bien souvent le tableau clinique de la tumeur est réduit à la seule existence d'une hydrocéphalie.

Tant que cette hydrocéphalie se constitue, les crises hypertensives persistent, se rapprochent même au début

pour s'espacer à nouveau quand elle atteint un certain degré.

Les *troubles de la vue* apparaissent s'ils n'existaient pas à la période précédente, autrement, ils s'accentuent. L'examen oculaire montre un des différents aspects que nous avons décrits précédemment : stase papillaire prononcée, atrophie optique secondaire ou primitive en voie d'installation. Mais le pronostic visuel est plus mauvais qu'au début : l'enfant devient aveugle en peu de temps, et sans espoir de rétrocession, l'atrophie optique pouvant succéder très vite à la stase papillaire : le jeune A. B. (obs. 21) en un mois présente une atrophie optique bilatérale complète; le mois précédent le fond de l'œil était normal.

L'enfant se présente donc cliniquement avant tout comme un petit hydrocéphale aveugle ou en voie de le devenir.

L'augmentation de la tête est variable avec l'importance de l'hydrocéphalie. Dans les cas où elle est assez marquée, on peut à la palpation sentir la disjonction des sutures osseuses. Celle-ci est particulièrement évidente chez l'enfant de quelques mois où les sutures sont très écartées, les fontanelles distendues d'une façon considérable.

La palpation peut révéler l'existence de zones où l'os a perdu sa résistance habituelle, et donne une sensation de carton mouillé. Parfois, si l'enfant est complètement rasé et lorsque l'hydrocéphalie n'est pas encore trop importante, une *voussure douloureuse* à la

pression est visible en une région déterminée, d'où la nécessité d'examiner soigneusement le crâne d'un enfant chez qui on suspecte l'existence d'une tumeur cérébrale.

Il est constant de trouver le bruit de pot fêlé de Mac Ewen qui pour certains auteurs n'est que la traduction de l'amincissement des os du crâne. Il est surtout net lorsque les sutures ont cédé.

Cécité, hydrocéphalie peuvent être les deux seules manifestations cliniques de la tumeur; pendant un an nous avons ainsi suivi plusieurs petits malades qui par ailleurs n'avaient aucun trouble somatique. (Cas F. obs. 15; cas A. M. obs. 19; cas. L. D. obs. 16). Chez ces enfants l'hydrocéphalie est de volume modéré.

Autrement les *signes neurologiques sont de règle.* Leur intensité est variable : discrets ou au contraire très accentués. Ceux-ci sont soit d'ordre pyramidal, soit d'ordre cérébelleux — le plus souvent il y a association pyramido-cérébelleuse. Dans ce cas les phénomènes pyramidaux prédominent aux membres inférieurs, les phénomènes cérébelleux aux membres supérieurs. Ces signes sont complexes : les uns sont des signes de foyer, les autres sont de pseudo-signes de localisation et dus uniquement à l'hypertension. Leur intrication peut rendre difficile, parfois même impossible un diagnostic de localisation. Nous n'y insisterons pas, devant y revenir à l'étude des tumeurs d'après la localisation.

De même nous ne ferons que signaler les troubles *de l'état général.* Nuls le plus souvent, ils peuvent exister

dans certains cas et donner des renseignements utiles pour le diagnostic de la nature de la tumeur. C'est ainsi que les tubercules s'accompagnent parfois de poussées fébriles, d'amaigrissement, d'autres manifestations tuberculeuses.

Le *ralentissement du pouls et de la respiration* classiquement décrits sont très inconstants.

Plus fréquent est *l'abaissement du métabolisme* basal que Guillain et Alajouanine ont signalé dans les tumeurs cérébrales et que l'on note dans toutes les observations de tumeurs infantiles où il a été recherché.

La **ponction lombaire** est souvent utile en raison des renseignements qu'elle apporte. Elle n'est pas sans danger et des accidents mortels liés en général à l'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital peuvent se voir après elle. Elle sera donc faite avec précaution, en position couchée, la quantité de liquide évacuée ne sera pas trop considérable.

Les données fournies par la ponction lombaire ne diffèrent pas chez l'enfant de celles observées chez l'adulte, nous n'y insisterons donc pas.

La meilleure et la plus constante est l'*hypertension rachidienne*. La tension initiale mesurée au manomètre de Claude entre 30 et 50 traduit une hypertension moyenne. De 50 à 80 une forte hypertension, elle peut s'élever jusqu'à 100.

Lorsque quelques centimètres se sont écoulés, la tension s'abaisse vite, sauf en certains cas où la chute est lente. Ayala attache une grande importance à cette pression finale, qui avec la pression initiale et la quantité

de liquide céphalo-rachidien enlevée lui permet d'établir son coefficient. Ce coefficient aurait pour cet auteur un intérêt dans le diagnostic différentiel entre tumeur cérébrale et épendymite.

Mais la tension peut être normale. Il est en effet des tumeurs sans hypertension. Dans d'autres cas, elle est normale en dépit d'une hypertension intracranienne manifeste. C'est la traduction d'une interruption de communications intraventriculaires avec l'espace sous-arachnoïdien qui suppose un blocage au niveau de l'aqueduc de Sylvius ou du 4e ventricule. C'est presque toujours dans ces cas que la ponction lombaire s'est montrée dangereuse. La ponction ventriculaire est alors bien préférable. Inoffensive, elle permet de connaître exactement le degré de l'hypertention intracranienne, es modifications du liquide ventriculaire qui sont en effet différentes de celles du liquide rachidien, comme on peut s'en assurer lorsque les deux ponctions ventriculaire et rachidienne sont faites simultanément.

De précieuses indications de l'étude de la tension rachidienne peuvent être tirées de l'épreuve de Queckenstedt-Stookey, très utilisée dans certains pays.

Le liquide céphalo-rachidien est clair, plus rarement xanthochromique. Les *modifications chimiques* sont résumées ainsi par Mestrezat : « Avant tout retentissement méningé, une tumeur cérébrale fera de l'hyperglycosie, puis viendra un stade congestif où cette hyperglycosie s'associera à une diminution des chlorures, enfin une inflammation légère avec hyperalbuminose. »

L'augmentation de l'albumine porte surtout sur la

globuline. Il semble que chez l'enfant, l'hyperalbuminose n'atteigne jamais de très grands chiffres. La réaction du benjoin colloïdal est négative ou donne des courbes à type méningé et plus fréquemment des courbes avec précipitation dans les premiers et les derniers tubes.

La réaction de B. W. est négative, sauf dans certains cas où elle est positive en dehors de toute syphilis (Cl. Vincent).

Classiquement, la *réaction cellulaire* est nulle et la caractéristique d'une tumeur cérébrale est la dissociation albumino-cytologique. C'est l'éventualité habituelle. Toutefois, il est assez fréquent de trouver une légère réaction lymphocytaire; plus rarement une lymphocytose importante, parfois même de la polynucléose traduisant une irritation méningée réelle, sans que pour cela, il y ait envahissement néoplasique des méninges. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement que des cellules néoplasiques sont retrouvées dans le liquide céphalo-rachidien. Nous en rapportons un cas observé par M. Apert : il s'agit d'un médulloblastome du 4e ventricule qui a envahi les méninges (obs. 22).

La **radiographie**, elle, traduit les modifications qui se sont produites au niveau du crâne.

Outre l'augmentation de volume, *l'am*
des os, elle rend visible la *disjonction des su*
aspect spécial à l'enfance décrit sous le n
cérébriforme qui correspond à l'impressior
volutions cérébrales sur la table interne

lieu de l'image homogène habituelle de la voûte cranienne, celle-ci prend une apparence floue, cotonneuse, pommelée. Elle est parsemée de taches claires bordées par des sillons plus sombres. Ces altérations se font uniquement aux dépens de la table interne, la table externe

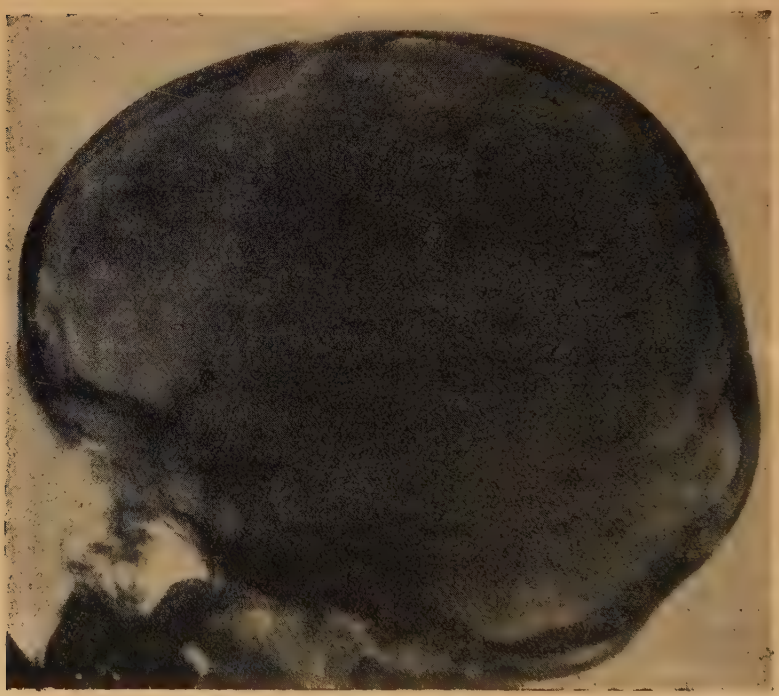


Fig. 3. — Aspect cérébriforme du crâne.

restant régulière. Elles sont bien différentes de l'aspect ouaté qui caractérise la maladie de Paget. Elles se retrouvent tout le long de la voûte cranienne avec maximum au niveau de la région fronto-pariétale. C'est d'ailleurs dans cette région que l'aspect cérébriforme débute. Il est encore net au niveau de la convexité et reste toujours

très discret dans la région cérébelleuse. Dans les cas très anciens, tout le crâne peut présenter des impressions digitales, mais jamais elles n'acquièrent l'importance qu'elles peuvent prendre dans certaines malfor-

Fig. 4. — Aspect cérébriforme du crâne.

mations craniennes osseuses — dysostoses cranio-faciales en particulier — ou oxycéphalie.

Ces altérations sont connues depuis longtemps. Les premières descriptions en sont faites par W. Spiller puis par Ballestrini et Marttirolo en 1911 — enfin par Bertolotti. Mais ces auteurs attribuent à l'hydro-

céphalie aiguë l'aspect cérébriforme et en font même un signe distinctif entre l'hydrocéphalie par épendymite et l'hydrocéphalie par tumeur cérébrale. Ces conclusions trop absolues sont erronées. *L'aspect cérébriforme* en dehors des malformations osseuses crâniennes, *n'est que la traduction de l'hypertension et de la distension ventriculaire sans préjugé de la nature de cette hypertension*, au même titre que la disjonction des sutures sur laquelle Broca insistait dès 1913. Toutefois cet aspect se retrouve avec une telle constance au cours des néoformations infantiles ayant évolué depuis plusieurs mois qu'il en est un des meilleurs signes. Sicard, Haguenau et Mayer sont revenus sur ces faits en 1927 et plus récemment encore Nobécourt, Haguenau et Bize dans une communication à la Société de Pédiatrie.

L'hypertension ventriculaire se traduit encore par d'autres manifestations osseuses : si la base du crâne est à peu près respectée, il n'en est pas de même de la *selle turcique qui présente souvent des altérations pathologiques qu'il faut bien se garder de prendre pour l'indice d'une lésion de la glande pituitaire*. Sous la poussée hypertensive, rapidement les apophyses clinoïdes antérieures et postérieures sont abrasées — la selle turcique apparaît aplatie et agrandie. Ces modifications se voient surtout dans les tumeurs s'accompagnant d'une hydrocéphalie marquée, c'est dire qu'elles sont presque constantes dans les tumeurs du cervelet.

Enfin, comme à la période de début, la radiographie peut parfois, par des images particulières, donner une localisation exacte de la tumeur.

Les signes cliniques dans certains cas sont impuissants à localiser la tumeur, la radiographie aussi. On est ainsi amené à faire une **ventriculographie**. Mais il est alors de toute nécessité que l'hydrocéphalie soit encore peu accentuée, car l'encéphalographie n'est pas une méthode complètement inoffensive et ses dangers sont d'autant plus à redouter que l'hypertension ventriculaire est plus considérable.

L'*encéphalographie gazeuse* préconisée par Dandy, en 1918 est la plus employée. Elle a surtout été répandue en France par Cl. Vincent. La technique en est simple. Une double trépanation de 1 cm. de diamètre est pratiquée dans la région occipitale, symétriquement à 1 cm. de chaque côté de la protubérance occipitale externe. On fait ensuite une ponction ventriculaire, en commençant toujours du côté présumé sain, qui évacue de 20 à 30 cm^3 de liquide et, à la place, on injecte très doucement une quantité d'air inférieure au liquide évacué. Une radiographie est prise immédiatement. L'air qui a envahi les ventricules cérébraux, les dessine, indiquant leur forme, leur situation, leur volume. Toute anomalie des images ventriculaires devient ainsi précieuse pour déterminer l'existence et le siège de la tumeur, les tumeurs des différentes régions donnant lieu à des déformations ventriculaires assez constantes. Mais les images sont loin d'être toujours typiques et leur interprétation est parfois fort délicate. Lorsqu'on se trouve en présence d'une image de distension ventriculaire, simple traduction de l'hydrocéphalie, on peut rechercher si cette hydrocéphalie

est communicante ou non. Un liquide coloré est injecté dans la cavité ventriculaire. Il doit être retrouvé au plus tard une demi-heure après dans le liquide céphalo-rachidien retiré par la ponction lombaire. Pour Dandy, l'hydrocéphalie communicante écarte en général tout soupçon de tumeur cérébrale, tandis qu'*une hydrocéphalie fermée doit au contraire la faire suspecter*, mais dans ce dernier cas la méthode des injections colorées n'est pas sans danger.

La ventriculographie peut s'accompagner de quelques réactions : céphalée, vomissements, crises convulsives, élévation thermique. Parfois ce sont des accidents d'ordre syncopal et la mort même, ce qui a beaucoup retardé son emploi d'une façon constante en France. Mais faite précocement et réservée aux cas où la localisation n'est pas possible autrement, et où le syndrome hypertensif n'est pas trop accentué, elle est en général inoffensive et peut rendre de grands services. Si celle-ci a révélé l'existence et le siège d'une tumeur, les auteurs américains préconisent l'intervention le plus rapidement possible, dans les douze heures, pour diminuer les accidents.

L'encéphalographie gazeuse n'est pas la seule méthode employée. Il faut citer *l'encéphalographie lipiodolée* de Sicard et Forestier, soit par injection intra-ventriculaire de lipiodol, soit par injection intrarachidienne. Mais cette méthode est plus dangereuse et donne des résultats inférieurs à celle de Dandy.

L'encéphalographie artérielle faite par Egas Moniz à l'aide d'injections d'iodure de sodium à 25 % poussées

dans la carotide interne, a donné de beaux résultats à son auteur; mais cette méthode est encore trop récente pour pouvoir être appréciée exactement.

III[e] Période.

Si ,à cette période d'état, une intervention n'est pas pratiquée alors que l'hydrocéphalie est encore peu accentuée, l'enfant va entrer dans une phase terminale où il n'est plus qu'un infirme.

La mort peut survenir rapidement en quelques semaines ou quelques mois. Mais parfois l'évolution est beaucoup plus lente et les petits malades traînent 6 mois, un an, plusieurs années même, qu'une trépanation décompressive ait été faite ou non. C'est dans ces cas que l'on voit *le syndrome d'hypertension s'améliorer.* L'hydrocéphalie étant définitivement constituée, la céphalée devient moins vive et disparaît complètement. De même les vomissements cessent, les crises épileptiques ne se reproduisent plus.

Si les signes subjectifs sont moins pénibles les *signes physiques sont au maximum.* Ces enfants hydrocéphales sont tous aveugles — quelques-uns sourds en plus. Rares sont ceux qui peuvent marcher un peu. En général ils sont confinés au lit, immobilisés et fixés dans des attitudes vicieuses par des paralysies avec contracture. Ils ont des troubles sphinctériens.

En outre tous ces enfants sont frappés dans leur développement et présentent un véritable *syndrome-infundibulo-hypophysaire secondaire et partiel:* ils sont de petite

taille — potelés, avec une tendance à l'embonpoint, souvent même complètement obèses. Ils gardent un aspect infantile : des enfants de 14-15 ans en paraissent 10-12 au maximum; ils sont impubères. Le syndrome adiposo-génital est réalisé.

Contrastant avec cet état physique grave, les troubles psychiques sont nuls. Nous n'avons rencontré que deux observations où il existât des troubles mentaux : l'une est celle d'une jeune fille de 15 ans, donc presque une adulte; l'autre rapportée précédemment d'une enfant ayant toujours eu des crises convulsives. Autrement, ce qui est frappant, c'est *l'intégrité de l'état mental* chez les enfants atteints de tumeur cérébrale, même à un degré avancé. L'intelligence est conservée et si les petits malades gardent un caractère un peu puéril, il faut l'attribuer pour une part à l'arrêt complet de l'instruction par suite de la cécité et à l'oisiveté. La seule anomalie psychique que l'on relève chez eux est un certain degré d'euphorie; ils restent gais, insouciants, riant d'un rien.

Il faut signaler aussi une *tendance à la somnolence* qui survient de temps à autre. D'ailleurs ces enfants finissent soit dans la torpeur soit à l'occasion d'une poussée terminale d'hypertension qui peut se produire après une longue période de répit.

Mais il est inutile d'insister longuement sur cette fin qui n'offre plus qu'un intérêt relatif. Nous rapporterons simplement l'observation d'une petite malade arrivée à ce stade et qui est intéressante en outre par l'importance des crises convulsives qui ont marqué le début de la tumeur.

Observation 3

SERVICE DU Dr GUILLAIN (*Salpêtrière*)

TUMEUR CÉRÉBRALE NON LOCALISÉE

M. R..., 14 ans. Aucun antécédent pathologique, ni héréditaire, ni personnel en dehors de quelques maladies de l'enfance (rougeole à 7 mois, coqueluche à 5 ans, varicelle, oreillons).

HISTOIRE DE LA MALADIE

La maladie a débuté à l'âge de 9 ans par une *céphalée* qui survenait par intervalles et qui était surtout vive le soir lorsque l'enfant avait travaillé.

En octobre 1925, brusquement, un jour, la céphalée devient particulièrement intense et s'accompagne de *vomissements* alimentaires, puis bilieux, vomissements sans efforts se répétant toutes les 20 minutes environ.

Le lendemain la céphalée est un peu moins vive. Elle reprend avec une acuité inaccoutumée 2 jours après, jour où l'enfant a sa première *crise convulsive* : crise d'épilepsie généralisée typique avec toutefois prédominance de la *phase tonique*; perte de connaissance, révulsion des globes oculaires, contracture généralisée, puis brèves secousses cloniques des bras et des jambes, écume, morsure de la langue, perte des urines. Durée 5 à 6 minutes environ. Amnésie complète de la crise. A la suite obnubilation intellectuelle passagère.

Pendant 8 jours, les crises se répètent au rythme de 5 à 6 par jour. L'enfant est dans un état de torpeur assez marquée.

Elle est amenée aux Enfants Malades le 20 octobre 1925. L'examen neurologique est normal. Une série d'examens complémentaires est faite.

1) *Ponction lombaire* : Nageotte : 2 éléments; albumine : 0,20; glucose : 0,70; Wassermann : H8; Benjoin : normal.

2) Wassermann dans le sang : H8.

3) *Examen oculaire* : Pas de stase papillaire. Pas de lésion du fond de l'œil. Mobilité oculaire normale.

4) La *radiographie* du crâne montre une légère disjonction des sutures, et une selle turcique agrandie par suite de l'abrase-

ment des apophyses clinoïdes postérieures et un aspect cérébriforme discret localisé à la région frontale.

Elle reste 5 semaines aux Enfants Malades. Traitée par le gardénal, les crises convulsives diminuent de fréquence.

En mars 1925, les crises nerveuses reprennent, une par semaine en moyenne, se réduisant à une brève perte de connaissance avec phase tonique et incontinence d'urine.

Nouvelle hospitalisation de deux mois aux Enfants Malades. Elle retourne ensuite dans sa famille où les parents constatent de *grandes modifications dans le caractère de l'enfant* : elle est toujours affectueuse et obéissante, mais elle a perdu sa gaieté Elle se plaint de la tête, ne joue plus, ne s'occupe plus à rien Elle reste immobile, somnolente, parfois même il faut l'habiller. Elle accuse en outre une baisse de la vue et de la diplopie.

Le 16 juillet 1926 on l'amène consulter le Dr Heuyer qui porte le diagnostic de tumeur cérébrale. Il constate que l'enfant a une hydrocéphalie, une hémiparésie gauche, des troubles cérébelleux légers, mais pas très nets en dehors d'une *hypotonie généralisée très intense et d'une écriture irrégulière et tremblée.*

L'examen oculaire fait le même jour montre une légère mydriase des réflexes pupillaires normaux et pas de paralysie de la motilité oculaire.

Acuité visuelle : O. D. : 1/50; O. G. : compte les doigts à 30 cm.

Stase papillaire prédominante à droite.

Elle est alors hospitalisée à nouveau aux Enfants Malades.

Des examens d'yeux successifs pratiqués dans le courant du mois d'août 1927 confirment la stase.

Une ponction lombaire est refaite qui montre une dissociation albumino-cytologique : Nageotte : 4 éléments par mm3; albumine : 0,40.

Les crises nerveuses, la céphalée et les vomissements augmentent. Elle est envoyée à la Salpêtrière où, le 6 septembre 1926, le Dr Petit-Dutaillis lui fait une *décompressive temporale gauche.* Pendant 15 jours, l'enfant est très améliorée; disparition de la céphalée, des vomissements, des crises convulsives. La rémission est de courte durée; au bout d'octobre tous les signes d'hypertension réapparaissent, et elle est à nouveau hospitalisée à la Salpêtrière.

EXAMEN A SON ENTRÉE A LA SALPÊTRIÈRE EN OCTOBRE 1926
(Dr Alajouanine)

Enfant très éveillée, répondant bien aux questions, intelligente. Quoique n'ayant pas été en classe depuis plus d'un an et demi ses souvenirs scolaires sont très bons. Ses réponses sur la table de multiplication sont exactes. Elle sait dire les fleuves de France, les capitales des pays de l'Europe, les chefs-lieux des départements, etc. Elle avait été une des meilleures élèves de sa classe et allait se présenter au certificat d'études lorsqu'elle est tombée malade.

C'est une enfant de *petite taille*, elle mesure 1 m. 10. Elle tient la tête fléchie en avant. Celle-ci présente un certain degré d'hydrocéphalie.

La palpation du crâne ne révèle pas l'existence de malformation cranienne. Elle permet simplement de sentir l'orifice de la trépanation décompressive. A ce niveau, il n'y a pas de hernie cérébrale, ni même de tension de la cicatrice.

La *vision* est très diminuée; l'enfant ne peut voir les grosses lettres d'un journal, ni lire l'heure à une pendule, ce qu'elle faisait très facilement autrefois. Elle compte les doigts à partir de 0 m. 50 environ.

Les pupilles sont en mydriase, réagissent à la lumière. La motilité oculaire est très limitée, surtout dans le regard latéral gauche. Léger strabisme interne de l'œil gauche par paralysie du VI gauche. Les mouvements verticaux des globes oculaires sont relativement conservés.

L'*audition* est bonne; elle entend la montre et le diapason des deux côtés.

Il n'existe pas d'autres troubles apparents du côté des nerfs craniens.

TROUBLES MOTEURS

L'enfant est alitée depuis son retour à la Salpêtrière. La marche est en effet très difficile. La malade se tient mal debout; on est obligé de la soutenir. Elle a tendance à être *entraînée du côté droit.*

On constate l'existence d'un *syndrome pyramidal bilatéral.* Au niveau *des membres supérieurs*, il existe à gauche une légère raideur dans les mouvements passifs par rapport au côté droit. La force musculaire est aussi moindre de ce côté. Les réflexes

olécraniens, radio-cubitaux et cubito-pronateurs sont vifs : ils sont plus vifs à gauche et leur recherche détermine la flexion des doigts dans la paume de la main.

Aux *membres inférieurs* les mouvements volontaires sont tous possibles. La force musculaire est diminuée des deux côtés, mais la diminution est plus importante à gauche. De ce côté une hypotonie accentuée est mise en évidence par la recherche des mouvements passifs.

Les réflexes rotuliens sont très forts, se produisant avec brusquerie et polycinétisme des deux côtés. Ils sont plus forts à droite. Il en est de même des réflexes achilléens. A droite, clonus de la rotule. Pas de clonus du pied, ni à droite, ni à gauche.

Les réflexes de défense existent des deux côtés, ils sont plus manifestes à droite.

Les réflexes cutanés plantaires sont en extension très nette à droite. A gauche, tantôt en flexion, tantôt en extension.

Troubles de la sensibilité.

Aucun trouble de la sensibilité objective à aucune modalité. Il n'en est pas de même de la *sensibilité subjective* : la malade se plaint de vives douleurs dans le membre inférieur gauche survenant brusquement sous forme d'élancements très pénibles parcourant tout le membre, avec maximum d'intensité au niveau de la cuisse et qui durent environ un quart d'heure.

Troubles cérébelleux.

Pas de signes cérébelleux nets en dehors d'une *hypotonie accentuée* au niveau des membres inférieurs, surtout à gauche et au niveau du membre supérieur droit.

A partir du 15 octobre, l'enfant est soumise à un *traitement radiothérapique*, associé au gardénal.

Il est abandonné le 27 novembre 1926 au bout de 6 séances, car il n'amène aucune amélioration; *il y a même aggravation dans l'état de l'enfant*; la céphalée, les vomissements ont repris ainsi que les crises convulsives. Tous ces troubles disparaissent une fois la radiothérapie cessée et la jeune R... ne présente plus que de loin en loin un vomissement sans effort.

En avril, *nouvelle crise hypertensive*, sans crise convulsive

qui dure deux jours et est suivie d'une *paralysie faciale* droite transitoire.

En juillet 1927 survient une autre poussée d'hypertension : la céphalée est intense, les vomissements répétés, les crises nerveuses fréquentes. Bientôt elles sont subintrantes. *L'état de mal est réalisé*. L'enfant est dans le coma. Au niveau de la décompressive on note une hernie importante. Contrairement à toutes les prévisions, la malade sort peu à peu de son coma et, au bout d'une dizaine de jours, elle est complètement guérie. Depuis elle n'a plus jamais eu de crises convulsives, ni de vomissements.

En novembre 1927, enfant toujours vive et éveillée. La vision a diminué. Elle ne distingue actuellement plus la lumière du jour. Réflexes pupillaires à la lumière, très faibles. Les autres signes oculaires sont les mêmes que précédemment. L'ouïe a diminué à droite.

Rien aux autres nerfs craniens.

TROUBLES MOTEURS.

Aux membres supérieurs, pas de modification.

Aux membres inférieurs : la marche est complètement impossible; l'enfant ne peut plus être mise debout.

Le membre inférieur gauche est immobilisé en extension, le pied étant en équinisme et rotation interne.

A droite, les divers segments du membre sont fléchis les uns sur les autres. La jambe forme un angle aigu à sommet externe avec la cuisse, le pied est à angle droit sur la jambe les orteils fléchis. La force musculaire est très diminuée des deux côtés.

Surtout il existe une *très grosse contracture* des deux côtés, et les mouvements passifs sont totalement abolis, rendus impossibles par la contracture et la douleur.

Le réflexe rotulien très vif à droite est presque impossible à mettre en évidence à gauche. Il s'accompagne d'une contraction des adducteurs. Le réflexe achilléen est vif à gauche, à droite presque aboli, mais il est très difficile de le chercher. Le réflexe plantaire est en extension douteuse à gauche, indifférent à droite.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité objective.

Sensibilité subjective : les douleurs du membre inférieur gauche se sont atténuées. Elles sont apparues depuis quelques mois dans le membre inférieur droit et persistent très violentes.

On note une hyperesthésie à la palpation des deux membres inférieurs.

Troubles cérébelleux.

Tremblement du membre supérieur droit, rappelant un peu certains tremblements parkinsoniens, mais à oscillations beaucoup plus amples, augmenté par les mouvements intentionnels.

Nous voyons l'enfant le 12 avril 1928

M. R... est toujours aussi vive et éveillée; elle s'intéresse à tout ce qui se dit dans la salle et prête attention au moindre bruit. Elle est très active, et malgré sa cécité, tricote, coupe et coud des robes à ses poupées. Elle est remarquablement euphorique, contente d'un rien, elle est très joueuse et rit toute la journée.

Elle n'accuse plus *aucun trouble fonctionnel*; depuis dix mois n'a plus ni céphalée, ni vomissements, ni crise convulsive.

La malade n'a pas grandi depuis son entrée dans le service; elle mesure toujours 1 m. 10. Elle est non seulement naine, *mais elle présente un syndrome adiposo-génital* qui, sans être d'une très grande intensité, est néanmoins très net. L'obésité est manifeste; poids : 32 kilos. (Poids normal correspondant à une taille de 1 m. 10 : 20 kilos). L'adiposité est diffuse, mais prédomine à la région lombaire, à la racine des membres, cuisses en particulier; à la région mammaire, à l'abdomen, à la région sus-pubienne. Les membres sont moins infiltrés, sauf les mains qui sont très petites et très potelées. La peau est lisse et froide.

En outre, quoique âgée de 14 ans et demi, la malade a un aspect infantile. Elle n'est pas encore réglée et ne présente aucun caractère sexuel secondaire (absence complète de poils).

L'hydrocéphalie est peu importante; le tour de tête est de 55 cm. Il n'y a pas de hernie au niveau de l'orifice de trépanation. La percussion du crâne ne réveille aucune douleur.

Face. — *Yeux* : La vision est nulle tant pour l'œil droit que pour l'œil gauche. On note un nystagmus spontané très

important surtout horizontal et plus marqué dans le regard latéral droit. Pas de paralysie de muscles de l'œil; les réflexes pupillaires sont presque nuls. Fond de l'œil : atrophie optique bilatérale.

Ouïe : l'acuité auditive est diminuée à droite où la montre n'est plus entendue à 30 cm.

VII : parésie faciale droite légère, mise en évidence lorsque la malade sourit.

Intégrité des autres nerfs craniens.

TROUBLES MOTEURS

Sont peu modifiés depuis le dernier examen. La station debout est presque impossible à cause du membre inférieur droit qui est toujours contracturé en flexion. Il est impossible de vaincre cette contracture et les mouvements tant actifs que passifs sont très limités. Le réflexe rotulien est très vif et polycinétique. L'achilléen est impossible à rechercher en raison de la contracture; pas de signe de Babinski; pas de réflexes de défense.

A gauche, la contracture du membre inférieur est en extension. Elle est moins prononcée qu'à droite. La motilité est d'ailleurs beaucoup moins atteinte et tous les mouvements actifs sont possibles. La force segmentaire est presque normale; on note simplement une légère diminution au niveau des raccourcisseurs. Le réflexe cutané plantaire se fait parfois en extension; parfois en flexion.

Membres supérieurs. — Les mouvements volontaires sont tous possibles. La recherche des mouvements passifs montre un certain degré de contracture à gauche. La force musculaire est peu diminuée (20 au dynamomètre des deux côtés). Les réflexes olécraniens, stylo-radiaux et cubito-pronateurs sont vifs surtout à gauche.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ. — Nuls. Les troubles de la sensibilité subjective même ont disparu; l'enfant dit ne plus ressentir de douleurs dans les membres inférieurs.

Troubles cérébelleux. — Impossibles à rechercher aux membres inférieurs en raison de la contracture.

Aux membres supérieurs il existe un tremblement bilatéral, prédominant à droite, à oscillations rapides, mais assez amples, et qui se manifeste lorsqu'on fait étendre les bras.

Il est augmenté par l'émotion et cesse presque sous l'action de la volonté.

Légère dysmétrie à droite dans l'épreuve du doigt sur le nez, sur l'oreille. Pas de déviation spontanée de l'index; pas d'adiadococinésie nette à droite; toutefois, les mouvements sont plus lents qu'à gauche.

Hypotonie au niveau du membre supérieur droit.

L'enfant revue chaque mois reste dans un état stationnaire. Toutefois, vers le mois d'août on l'assied sur une chaise et depuis elle se mobilise ainsi. L'obésité augmente manifestement d'un mois sur l'autre.

Il est bien difficile dans ce cas vu à une période tardive de localiser la tumeur. L'existence d'une tumeur cérébelleuse, est possible en raison des légers troubles cérébelleux constatés aux premiers examens (les signes localisateurs sont si souvent discrets chez l'enfant), de l'hypotonie marquée, de l'écriture irrégulière et tremblée, et un peu plus tard de la latéropulsion droite notée à son entrée à la Salpétrière. Mais une tumeur de la base du crâne peut donner les mêmes symptômes et l'hypothèse d'une tumeur de la région infundibulaire doit être envisagée.

CHAPITRE III

FORMES CLINIQUES D'APRÈS LA LOCALISATION.

La localisation à la fosse cérébrale postérieure est la plus grande particularité des tumeurs infantiles. Le *cervelet* est leur lieu d'élection (85 cas sur 154 pour Cushing); puis vient la localisation bulbo-protubérantielle qui pour être moins fréquente est encore importante. Par contre les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux n'existent qu'à titre tout à fait exceptionnel.

Bien après les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure viennent les tumeurs des *hémisphères cérébraux* (44 cas sur 154, Cushing). Leur siège est variable, occupant de préférence le centre ovale et le lobe frontal elles donnent des tableaux cliniques très différents qui ne sont pas spéciaux à l'enfant, c'est pourquoi nous les éliminons de notre étude.

Plus intéressante est la *localisation hypophysaire* (20 cas sur 154, Cushing). *Les autres localisations sont fort rares.* Et c'est en raison de ce caractère d'exception que, malgré leur symptomatologie curieuse et pleine d'intérêt, nous laisserons de côté les tumeurs de la glande pinéale. Nous ne décrirons ici que les tumeurs rencontrées le plus habituellement et celles qui

appartiennent plus particulièrement à l'enfant, c'est-à-dire :

1° les *tumeurs du cervelet* en séparant d'une façon un peu schématique et arbitraire les tumeurs des hémisphères des tumeurs de la ligne médiane (vermis et 4e ventricule), ces dernières pouvant avoir une symptomatologie et une évolution assez spéciales;

2° les *tumeurs de la région hypophysaire* (tumeurs congénitales suprasellaires) éliminant les adénomes hypophysaires très rares chez l'enfant.

I. — TUMEURS DU CERVELET (HÉMISPHÈRES)

Les tumeurs du cervelet s'accompagnent toujours d'un syndrome d'hypertension accentué. Le cervelet, à l'étroit dans la loge cérébelleuse, dès qu'une néoformation l'envahit, par son augmentation de volume, provoque soit la compression directe de l'aqueduc de Sylvius, soit une gêne de la circulation veineuse — stase dans les veines de Galien et du sinus droit — d'où hydrocéphalie. La tumeur d'une part, l'hydrocéphalie de l'autre en se développant compriment les éléments nerveux, les organes voisins, bulbe, protubérance, nerfs crâniens, etc... Ces organes sont simplement refoulés et aplatis; les lésions dégénératrices sont secondaires et tardives, sauf en ce qui concerne certains nerfs craniens (optique et acoustique).

1

Les **troubles cérébelleux** peuvent être la première manifestation d'une tumeur cérébelleuse latérale, mais

dans la majorité des cas le **syndrome d'hypertension** les précède. Nous avons longuement décrit ce syndrome au chapitre précédent. Il se présente ici d'une façon assez typique. Nous remarquerons seulement que dans presque toutes nos observations la **céphalée**, ou manque complètement, ou est peu intense. Dans ces derniers cas, elle a son maximum dans la région sus-orbitaire ou frontale et très souvent cette localisation existe seule. Cette céphalée frontale nous a paru beaucoup plus constante et fréquente que la céphalée occipitale.

Les **algies périphériques** sont rares dans les tumeurs latérales et ne se rencontrent peut-être que lorsque celles-ci débutent non loin de la ligne médiane (cas M. S, obs. 7).

Les **vomissements**, les **troubles de la vue**, par stase papillaire puis atrophie optique secondaire, nous sont déjà connus. Il en est de même des crises convulsives, les crises cérébelleuses étant spéciales aux tumeurs médianes.

Les **vertiges**, considérés comme constants dans les tumeurs cérébelleuses, n'ont qu'une importance très secondaire chez l'enfant, incapable de traduire ses sensations. Peut-être est-ce à des vertiges qu'il faut rapporter les chutes subites signalées parfois par les parents et qui précèdent de peu l'apparition du syndrome cérébelleux.

Les grands enfants même peuvent rarement donner des précisions sur leurs vertiges. Ils arrivent encore à exprimer ce que Holmes et Stewart appellent le *vertige indéfini* : sensation d'étourdissement avec tendance

à la chute du côté de la lésion ; pour le *vertige giratoire*, c'est absolument impossible. Ce vertige giratoire, lié plus directement à l'atteinte vestibulaire, est caractérisé par une sensation de déplacement des objets devant le malade. Le déplacement des objets extérieurs se fait du côté de la tumeur vers le côté opposé. Le mouvement de rotation illusoire du corps se fait dans le même sens dans les tumeurs intracérébelleuses — en sens inverse dans les tumeurs extracérébelleuses.

Dès la période de début l'enfant se présente parfois avec une *attitude de torticolis*, la tête serait fléchie du côté de la lésion, le menton regardant du coté opposé Cette attitude, pour être plus symptomatique d'une tumeur médiane, se voit encore fréquemment dans les tumeurs des hémisphères. Non seulement il peut y avoir une inclinaison de la tête, mais aussi une inclinaison de tout le corps d'un côté (cas S, obs. 7). Dans ces cas, au lieu d'être souple et mobile, la tête a des mouvements limités et à la palpation l'on perçoit la contracture des trapèzes plus accentuée du côté malade.

La présence d'une tumeur dans un lobe latéral du cervelet se traduit cliniquement par un **syndrome cérébelleux** qui, pour les classiques, est pur et ne s'accompagne d'aucun signe à distance, au moins à cette période.

Il se manifeste par des *troubles de la marche* : démarche ébrieuse, titubante. Toutefois l'équilibre n'est jamais aussi compromis que dans les tumeurs vermiennes, la démarche est beaucoup plus maladroite et hésitante que véritablement ébrieuse : les mouvements d'un des deux membres inférieurs sont brusques et augmentés

d'amplitude, l'enfant bute et trébuche toujours d'un côté comme s'il faisait un faux-pas. Au lieu de marcher droit, il semble irrésistiblement attiré d'un côté et se dirige obliquement vers celui-ci. La *latéropulsion se fait du côté de la tumeur* et dans les cas extrêmes le malade décrit un mouvement giratoire, l'épaule du côté opposé à la lésion répondant au centre de rotation (épreuve de la marche en étoile de Babinski). Parfois, au bout d'un certain temps, consciemment ou non, il arrive à corriger sa latéropulsion. La correction peut même dépasser le but, la déviation se faisant alors du côté opposé, ce qui peut induire en erreur. La règle presque absolue de la déviation du côté de la tumeur n'est d'ailleurs pas infaillible et nous suivons une fillette ayant un kyste du lobe droit du cervelet qui, depuis le début de sa maladie, a une latéropulsion gauche (M. M., obs. 20).

Pendant la marche, le corps peut être animé d'oscillations d'amplitude plus ou moins grande et prédominantes du côté atteint. Dans la station debout on retrouve ces oscillations du corps. En même temps la malade écarte les jambes, élargissant ainsi sa base de sustentation pour se maintenir en équilibre. Par l'occlusion des yeux il n'y a pas augmentation des symptômes, donc pas de signe de Romberg.

A. Thomas préconise diverses épreuves pour mettre en évidence les troubles de la marche, surtout lorsqu'ils sont peu accentués (marche sur un plan incliné, à quatre pattes, à reculons, à cloche pied, à pas de parade, etc.).

En continuant l'examen on pourra constater l'exis-

tence sur les membres d'un côté des signes habituels de la série cérébelleuse.

L'*hypermétrie* est facilement décelée par les épreuves classiques du doigt sur le nez ou sur l'oreille, du talon sur le genou. Le geste est toujours démesuré et dépasse le but fixé. Ce même défaut se retrouve dans la préhension d'un objet, dans l'épreuve du renversement de la main, dans celle des traits horizontaux tracés entre deux lignes verticales, etc.

L'*asynergie*, associée à l'hypermétrie, traduit l'impossibilité d'accomplir simultanément les mouvements qui constituent un acte. Elle peut rendre la marche impossible ou tout au moins entraîner la chute lorsque l'on ordonne au sujet de porter la tête en arrière. Dans les tumeurs des hémisphères elle se manifeste le plus souvent par le signe de la flexion combinée de la cuisse sur le bassin.

La recherche de la *catalepsie* chez les enfants ne donne pas de grands renseignements : impossible à rechercher chez les tout petits, chez les autres nous avons souvent constaté une chute rapide des deux jambes simultanée ou alors la jambe malade tombe la première contrairement à ce qui est décrit.

L'*adiadococinésie* par contre est facile à mettre en évidence : elle nous a paru chez nos petits malades toujours plus nette que les autres signes lorsque le syndrome cérébelleux est discret. De même la *déviation statique* de l'index (Barany) est une épreuve que les jeunes enfants comprennent et exécutent bien et qui peut donner quelques indications utiles.

Pendant tout cet examen et en particulier à l'occasion de la recherche de la dysmétrie, on a pu remarquer l'existence d'un *tremblement intentionnel* qui se manifeste au début et à la fin du mouvement, en étant toujours beaucoup plus accentué au début. A côté de ce tremblement kinétique il n'est pas rare d'observer dans certaines attitudes, attitude du serment par exemple, un *tremblement statique*. C'est un tremblement menu, rapide, qui peut rappeler le tremblement parkinsonien mais avec des oscillations plus amples. Il est variable et diminue sous l'influence de la volonté.

Le tremblement entraîne des *troubles de l'écriture* qui devient irrégulière, inégale, en zigzags, finalement illisible. Il n'est pas seul responsable : l'adiadococinésie et la dysmétrie jouent aussi un rôle dans ces altérations de l'écriture et l'on peut déjà noter des lettres irrégulières et brisées alors que le tremblement est presque nul (M. M., obs. 20).

La *parole* change aussi : elle devient lente, scandée, monotone. Mais la dysarthrie est plus spéciale aux tumeurs du vermis (O. G., obs. 14).

Dans une tumeur cérébelleuse latérale tous les troubles que nous venons d'énumérer ne se voient théoriquement que d'un seul côté, du côté de la tumeur. Rarement au complet, ils sont variables dans leur intensité; ou très nets, ou au contraire **très souvent si discrets que, seul, un examen attentif les met en évidence. Les signes localisateurs si fréquemment atténués dans les tumeurs infantiles, le sont surtout en effet en cas de tumeur d'un hémisphère cérébelleux**. D'autre part, chez un même malade, ils ne sont pas immuables et on peut les voir varier d'un examen à l'autre. Très souvent ils

sont bilatéraux, mais ils prédominent en général du côté de la tumeur.

Très importants sont les **troubles du tonus**. Ils nous ont toujours paru *particulièrement constants* chez nos malades. De plus, ils sont *précoces et déjà marqués, alors que les autres signes cérébelleux sont peu nets* et d'interprétation discutable (cas R. L., obs. 4; M. M., obs. 20; S. S., obs. 26).

L'*hypolonie* se manifeste par la mollesse et la flaccidité des muscles à la palpation, par la mobilité anormale et les positions involontaires que peuvent prendre les membres au repos. Elle est homolatérale comme les autres troubles cérébelleux et lorsqu'elle est marquée et s'accompagne d'affaiblissement musculaire, elle réalise une *véritable hémiparésie*, qu'il ne faut pas confondre avec une hémiparésie pyramidale. Dans certains cas elle est localisée aux membres inférieurs, dans d'autres elle est généralisée, toujours plus intense du côté malade. Cette atonie, liée à la fatigabilité habituelle chez les cérébelleux, peut aboutir à une impotence plus ou moins complète, impotence qui n'est pas définitive et disparaît rapidement après l'intervention, si la tumeur a été enlevée.

A. Thomas, qui a longuement étudié le tonus chez les cérébelleux, a indiqué de nombreuses épreuves pour mettre en évidence la *passivité*. On note dans les cas de tumeur unilatérale l'amplitude plus grande des mouvements communiqués au tronc, aux membres. De même, on constate une *résistance* moindre du côté atteint, en particulier dans l'épreuve classique de Holmes Stewart, qu'il est d'ailleurs très souvent impossi-

ble de rechercher chez des enfants.

L'hypotonie cérébelleuse ne s'accompagne pas de modifications de réflexes tendineux, exception faite de la possibilité d'un réflexe pendulaire.

Quant à l'**état des réflexes tendineux** dans les tumeurs cérébelleuses, il n'a absolument rien de fixe. Normaux, dans la majorité des cas, ils peuvent être plus amples d'un côté sans qu'il y ait pour cela atteinte de la voie pyramidale, ils peuvent être diminués du côté malade ou même abolis. Cette éventualité est assez habituelle d'après Holmes. L'abolition bilatérale des réflexes, elle, se verrait plutôt dans les tumeurs du vermis ou du 4e ventricule.

Les réflexes cutanés restent normaux.

La caractéristique d'une tumeur cérébelleuse, surtout unilatérale, est de se manifester uniquement par un syndrome cérébelleux pur, avec intégrité de la voie pyramidale. Holmes et Stewart insistent sur ce point.

Soit par suite du développement plus rapide de la tumeur, ou de l'importance que prend l'hypertension intracranienne, cette période cérébelleuse pure, « non compliquée », est de courte durée chez l'enfant — et rapidement des **signes pyramidaux** peuvent être mis en évidence.

Des paralysies en rapport avec la compression des faisceaux pyramidaux apparaissent. Au début elles sont en général peu accentuées et se traduisent surtout par une modification des réflexes. Soit du côté de la tumeur, soit du côté opposé, il existe une exagération des réflexes tendineux, de la trépidation épileptoïde,

un réflexe cutané plantaire en extension. Ce qui est constant c'est la variabilité de ces signes. Si par exemple, un jour, une hémiparésie droite a été constatée, à l'examen suivant elle peut avoir disparu et être remplacée par une hémiparésie gauche, ou bien encore on se trouve en présence de signes pyramidaux bilatéraux. A la suite d intervention chirurgicale, simple trépanation décompressive ou opération curatrice, l'on voit fréquemment apparaître une hémiplégie spasmodique transitoire qui disparaît en quelques jours (Cas R. L., obs. 4; cas M. M., obs. 20).

Outre les signes pyramidaux, la tumeur se traduit par d'autres symptômes de compression ou à distance. Les plus importants sont ceux observés du côté des **nerfs craniens.**

Les nerfs craniens sont frappés d'une façon très inégale, et l'atteinte élective de certains d'entre eux peut venir en aide au diagnostic de localisation.

Si le *nerf olfactif* est touché d'une façon exceptionnelle, il n'en est pas de même du *nerf optique* qui est le nerf que l hypertension lèse le plus précocement et le plus gravement. Nous ne reviendrons pas sur les troubles visuels liés à la stase papillaire et à l'atrophie optique.

Après le nerf optique, ce sont les *nerfs oculo-moteurs* qui ont le plus à souffrir, comme d'ailleurs dans toutes les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

La *paralysie du VI* en particulier, pour être un peu moins fréquente que dans les tumeurs bulbo-protubérantielles est banale et apparaît à un moment quelconque de l'évolution de la tumeur. Unilatérale dans les

néoformations des hémisphères cérébelleux, elle est ou définitive; ou fugace et transitoire, ce qui est habituel. Le strabisme interne et la diplopie ne sont jamais très accentués.

L'atteinte du VI relève uniquement de l'hypertension, exception faite de quelques cas où la compression est directe : la paralysie est alors bilatérale, associée à une parésie du VII. Ces cas sont d'ailleurs plus souvent le fait d'une tumeur médiane et pour Cushing il s'agit plutôt d'un étranglement du nerf par les branches latérales de l'artère basilaire que d'une compression directe.

Les autres nerfs oculo-moteurs sont moins lésés, la *paralysie du pathétique* est très rare; celle *du III* est plus fréquente, mais reste toujours partielle.

Pour compléter la symptomatologie oculaire et bien que ne dépendant pas de l'atteinte des nerfs moteurs de l'œil, nous noterons ici des *troubles des mouvements associés des yeux* que l'on peut observer. Les plus intéressants sont ceux des *mouvements de latéralité*. Rarement complète, la paralysie latérogyre est dans la règle partielle : ou bien les mouvements de latéralité des yeux sont difficiles, mais encore possibles — ou bien simplement le regard ne tient pas la position latérale du côté de la lésion. C'est ce que l'on observe le plus couramment.

On a signalé, en cas de tumeur cérébelleuse, chez des sujets aveugles, des déviations latérales des yeux au repos du côté opposé à la lésion (Holmes et Stewart)

Quelques cas très rares de paralysie verticale du

regard, associée ou non à une paralysie de la convergence, ont aussi été décrits. Peut-être y a-t-il déjà alors atteinte secondaire de la région quadrigéminale et épiphysaire.

Enfin, à la suite de crises convulsives et surtout d'interventions chirurgicales, on peut voir une déviation particulière des yeux, appelée par Holmes et Stewart « Skew deviation »; l'œil du côté correspondant à la lésion regarde en bas et en dedans, tandis que l'autre est dirigé en haut et en dehors. Nous avons constaté ce phénomène chez une de nos petites malades après une opération. (M. M., obs. 20). Il paraît assez fréquent.

La paralysie des paires crâniennes la plus fréquente, après celle du *VI*, est la *paralysie faciale*. C'est plutôt une parésie qu'une paralysie véritable. Elle siège du côté de la tumeur ou du côté opposé. Elle n'apparaît souvent que dans les mouvements de la mimique, lorsque l'enfant sourit, ou à l'occasion d'efforts, lorsque, par exemple, il serre la main ou que, couché, il se relève. Elle a les mêmes caractères de variabilité et de fugacité que la paralysie du moteur oculaire externe.

Le *VIII* est souvent lésé, mais son atteinte n'est pas comparable à celle observée dans les tumeurs extracérébelleuses. La *branche cochléaire* est normale ou peu altérée : on note fréquemment une diminution légère de l'acuité auditive d'un ou des deux côtés. Même à une période avancée de la maladie, la surdité est peu importante. Toutefois, dans un cas de tubercule strictement localisé au lobe gauche du cervelet, nous avons observé une surdité complète bilatérale. (cas F. F., obs. 25).

Par contre, la *branche et les voies vestibulaires* sont toujours altérées. On tend tout d'abord à admettre que le vertige et le nystagmus sont plus d'ordre vestibulaire que cérébelleux. Nous ne reviendrons pas sur le vertige déjà décrit.

Quant au *nystagmus*, il n'est jamais très intense dans les tumeurs intracérébelleuses. C'est un nystagmus horizontal qui se réduit dans la majorité des cas à quelques brèves secousses bilatérales ou unilatérales, avec secousse plus brusque du côté de la lésion. Lorsqu'il est très marqué, il faut supposer qu'il y a déjà un retentissement de la tumeur sur la région bulbo-protubérantielle. Il varie avec les positions, et lorsqu'il est peu marqué, il pourrait être mis en évidence à l'occasion d'un mouvement brusque de la tête, inclinaison latérale, ou en faisant passer le sujet du décubitus dorsal au décubitus latéral (Oppenheim).

L'atteinte des *réactions vestibulaires* est constante dans les tumeurs cérébelleuses (Wishart). Pour cet auteur, la tumeur détermine des troubles labyrinthiques qui frappent d'abord les canaux verticaux, puis les canaux horizontaux et qui sont plus intenses du côté opposé à la lésion par suite de l'hypertension. Il y aurait donc intérêt, surtout chez l'enfant où il est si difficile d'avoir des signes objectifs, lorsque l'on suspecte une tumeur, d'explorer par les diverses épreuves du vertige et du nystagmus provoqués les fonctions labyrinthiques. Les réactions aux épreuves calorique, galvanique, rotatoire, ne donnent pas, d'après Aubry, de formule bien systématisée, tantôt il y a hyperexcitabilité, tantôt le plus souvent hypoexcitabilité, *mais*

jamais la formule vestibulaire n'est normale en cas de tumeur cérébelleuse. La sensation vertigineuse provoquée par les épreuves labyrinthiques serait en outre abolie.

Quant à la déviation segmentaire provoquée pour le bras du côté de la tumeur, sa valeur est très discutée Barany en fait un bon signe de localisation cérébelleuse.

Le *V* est presque toujours indemne, tant sa branche motrice que sa branche sensitive. Ce n'est qu'exceptionnellement qu'on a signalé des douleurs dans le domaine du trijumeau. De même, l'anesthésie cornéenne, si fréquente dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, ne se voit presque jamais et chez tous nos petits malades le réflexe cornéen était normal, sauf dans un cas de tubercule du lobe gauche du cervelet, où il existait une anesthésie cornéenne gauche (obs. F. F. 25).

Les autres paires craniennes *IX*, *X*, *XI*, *XII* sont toujours intactes.

En résumé, un enfant porteur d'une tumeur cérébelleuse unilatérale, examiné non loin du début de sa maladie, présente, outre les troubles fonctionnels de l'hypertension et un certain degré d hydrocéphalie, un syndrome cérébelleux plus ou moins net, accompagné ou non de signes pyramidaux et d'une atteinte variable des nerfs craniens (II, VI, VII et VIII). Il n'y a pas de *troubles de la sensibilité, ni de troubles sphinctériens.*

La **radiographie du crâne**, complément de l'examen, n'apporte que les renseignements d'ordre général que nous avons déjà décrits. Toutefois, c'est surtout dans les tumeurs cérébelleuses que se voient les modifications de forme de la selle turcique. Celles-ci surviennent

rapidement, et la maladie est encore peu avancée que l'on note la disparition des apophyses clinoïdes, l'aplatissement et l'étalement de l'image sellaire (Cas M. M. 20, obs. L., R., 4 etc.).

Si la localisation cérébelleuse n'a pu être faite cliniquement et que l'on ait recours à la **ventriculographie**, celle-ci, en cas de tumeur tout à son début, montre une dilatation bilatérale et symétrique des ventricules latéraux, la dilatation du 3e ventricule. Cet aspect traduit uniquement l'hydrocéphalie. Une injection colorante poussée dans le ventricule et suivie de ponction lombaire dira si elle est communicante ou non. L'hydrocéphalie obstructive serait plus en faveur de l'existence d'une tumeur. En se développant, la tumeur repousse en avant et en dehors la corne occipitale du ventricule latéral du même côté. La ventriculographie donnera alors des résultats précieux; les ventricules latéraux sont dilatés asymétriquement : sur une radiographie prise en direction fronto-occipitale, l'occiput étant sur la plaque, les cornes frontales apparaissent également dilatées et claires, tandis que sur une radiographie faite le visage étant sur la plaque, les *cornes occipitales des ventricules sont asymétriques*; d'un côté la corne est dilatée et transparente, de l'autre la dilatation est moindre et irrégulière, une zone sombre traduisant l'existence de la tumeur. Si la tumeur est volumineuse, la corne occipitale complètement aplatie peut être réduite à une fente.

Nous venons de décrire une symptomatologie plus particulière aux hémisphères cérébelleux. Forcément

schématique, si elle répond à la majorité des cas elle ne répond pas à tous. Des tumeurs des hémisphères peuvent, en effet, se traduire par des symptômes vermiens (le vermis étant refoulé en masse) et même débuter par ceux-ci.

Nous rapportons ici quelques observations de cette période de début.

La première est celle d'un enfant qui répond à la description faite de tumeur cérébelleuse avec syndrome cérébelleux pur. Celui-ci est d'ailleurs discret. Il se manifeste surtout par des troubles de la coordination. Il s'agit vraisemblablement d'un gliome du lobe gauche du cervelet. L'intervention ayant été refusée jusqu'à maintenant, notre diagnostic n'a pu être vérifié.

Observation IV

(*personnelle*)

Service du Dr Apert (Enfants Malades)

GLIOME PROBABLE
DU LOBE GAUCHE DU CERVELET.

R. L..., âgé de 5 ans, est hospitalisé salle Gillette, le 20 juillet 1928, envoyé par le Dr Poulard pour une stase papillaire bilatérale.

A. H. — Parents en bonne santé ainsi que deux sœurs plus âgées.

A. P. — Né à terme; poids, 2 kg. 800. L'accouchement aurait été difficile sans nécessiter toutefois l'application de forceps : l'enfant, cyanosé, n'a pas crié immédiatement et a dû être ranimé. Dès sa naissance, l'asymétrie de son crâne aurait frappé. A part un rachitisme léger vers 2 ans, a toujours été bien portant.

Histoire de la maladie

Au début de mars 1928, pendant une huitaine de jours, l'enfant présente des *vomissements* alimentaires ou bilieux, vomissements qui s'accompagnent de nausées pénibles et se répètent plusieurs fois dans la journée.

Le 17 mai, les vomissements reprennent. Ils surviennent alors pendant deux mois régulièrement toutes les semaines et durent deux à trois jours. Ils affectent en général le type du vomissement cérébral.

Au début de juillet 1928, les parents constatent que la *vision* est défectueuse. Un oculiste consulté immédiatement aurait, aux dires des parents, trouvé la vision de l'œil gauche perdue, alors que celle de l'œil droit persistait encore. Il envoie l'enfant au docteur Poulard pour le faire hospitaliser. Le jeune R... est conduit aux Enfants Malades quinze jours plus tard, le 20 juillet, et admis dans le service avec la note suivante du Dr Poulard : « La vision existe comme le démontrent les réactions des pupilles à la lumière, mais cette vision est très faible et en disproportion avec les lésions du fond de l'œil : on constate une atteinte de la papille optique, papillite modérée en progression ou en régression ».

L'examen neurologique fait à ce moment, révèle, outre la cécité, quelques troubles d'ordre cérébelleux, très légers et à prédominance gauche.

Ponction lombaire : alb : 0,40; Nageotte : 0,6; B. W. : H8. B. W. du père et de la mère dans le sang, négatifs.

Malgré tous ces résultats, l'enfant est soumis au traitement par le sulfarsenol.

Examen le 4 septembre 1928. — Enfant intelligent, excessivement doux et calme, il est toujours souriant et gai, il joue volontiers avec ses petits voisins.

Les *troubles fonctionnels* sont réduits au minimum : pas de céphalée, en dehors de 2 à 3 jours dans le courant du mois d'août où il se serait plaint de céphalée orbitaire, d'ailleurs peu intense. Un à deux vomissements surviennent tous les quinze jours environ de préférence la matin, et sans effort.

Signes physiques

Le crâne est augmenté de volume, traduisant l'*hydrocéphalie* assez marquée. Le tour de tête est de 56 centimètres. Le crâne est, en outre, très irrégulier; allongé dans le sens

vertical, il présente une exostose de la grosseur d'une petite mandarine située dans la région fronto-pariétale gauche, près de la ligne médiane, non loin du vertex.

La tête est *presque constamment inclinée à gauche*. La percussion du crâne n'est pas douloureuse, elle révèle l'existence d'un bruit de pot fêlé. La tête est très mobile et l'on ne note pas de contracture appréciable des muscles de la nuque. La pression dans la région sus-épineuse n'accentue pas la déviation de la tête.

Face. — *Yeux* : La cécité est complète, l'enfant ne voit pas la lumière, il accuse simplement une sensation désagréable de chaleur lorsque l'on approche la lampe de ses yeux pour rechercher les réflexes lumineux. Ceux-ci existent, mais ils sont lents et ne se maintiennent pas. Il n'y a pas de paralysie oculaire. On note un léger nystagmus dans les positions horizontales du regard. L'examen du fond de l'œil fait le 25 août montre une *stase papillaire bilatérale*, l'aspect est le même qu'au mois de juillet avec, toutefois, une tendance à l'atrophie.

Ouïe : L'acuité auditive est normale.

VII : Parésie faciale gauche que l'on met surtout en évidence lorsqu'on fait entr'ouvrir la bouche de l'enfant ou lorsqu'il sourit.

V : Pas de trouble de la sensibilité dans le domaine du V; le réflexe cornéen est normal des deux côtés; pas de trouble moteur non plus; le réflexe massétérin est normal. Les autres nerfs crâniens : IX, X, XI, XII ne présentent rien de pathologique.

Troubles moteurs

Membres inférieurs. — La démarche est instable, hésitante, un peu titubante, mais non véritablement cérébelleuse. Il y a une tendance à la latéropulsion gauche.

Debout, on note un élargissement de la base de sustentation, le corps est animé d'oscillations légères plus marquées à gauche.

Au lit : les mouvements volontaires sont tous possibles. Dans la recherche des mouvements passifs on note une *hypotonie marquée à gauche*. La force segmentaire est normale; les réflexes tendineux rotuliens, achilléens, médio-plantaires sont normaux. Pas de signe de Babinski ni à droite ni à gauche.

Membres supérieurs. — La force musculaire est normale. On retrouve toujours l'*hypotonie à gauche* dans les mouvements passifs. Les réflexes tendineux olécranien, stylo-radial, cubito-pronateur sont égaux des deux côtés.

Les *réflexes cutanés*, abdominaux et crémastériens normaux.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

Nous avons déjà vu les troubles de la statique et de l'équilibre, élargissement de la base de sustentation, démarche hésitante et maladroite avec légère latéropulsion gauche. L'occlusion des yeux n'augmente pas les troubles, donc pas de Romberg.

L'*asynergie* se manifeste dès que l'enfant renverse la tête en arrière : il tombe. Couché, il ne peut se relever : signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc, bilatérale, le membre inférieur gauche s'élevant plus haut.

Il existe à gauche d'autres troubles de la série cérébelleuse : *hypermétrie* légère mais nette, au membre inférieur dans l'épreuve du talon sur le genou, au membre supérieur dans celle du doigt sur le nez, sur l'oreille.

Adiadococinésie. — Le mouvement des marionnettes est moins bien fait qu'à droite, il est surtout plus lent.

Il n'y a pas *de déviation statique de l'index. Pas de catalepsie* Dans sa recherche, on ne note qu'une chute rapide et simultanée des deux membres inférieurs. *Pas de tremblement.*

Hypotonie. — Un notable degré d'hypotonie est décelable dans les mouvements passifs. Dans l'épreuve du balancement des bras le mouvement est plus ample à gauche. Il en est de même au membre inférieur dans les mouvements pendulaires imprimés à la jambe.

Aucun signe cérébelleux à droite.

Tous ces troubles cérébelleux sont discrets, mais ils sont nets et on les retrouve à tous les examens.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

L'état général est bon, quoique l'enfant soit pâle et légèrement amaigri, en particulier les poumons sont normaux cliniquement et radioscopiquement. La cutiréaction est négative.

La tension artérielle est de 10-6 1/2, le pouls 76.

La *radiographie du crâne* a montré outre l'augmentation de volume une légère disjonction des sutures et un aspect cérébriforme typique surtout marqué dans les régions fronto-pariétales. La selle turcique est aplatie, les apophyses clinoïdes antérieures ont disparu.

Le 27 août, *ponction ventriculaire*. Le liquide retiré est clair, ne présente pas de réaction cellulaire. Cellule de Nageotte : 0,2; alb. : 0,32.

La ponction ventriculaire est suivie d'*une injection de bleu de méthylène* dans le ventricule; une ponction lombaire faite quelques minutes après l'injection de bleu retire un liquide légèrement teinté. Des ponctions successives répétées à plusieurs reprises dans l'après-midi donnent issue à un liquide clair.

Une *injection de lipiodol* est faite par voie lombaire, le malade est incliné, la tête en bas; une radiographie est prise immédiatement, le cliché montre le passage du lipiodol dans les ventricules latéraux. Le lipiodol dessine incomplètement les ventricules. Ils paraissent néanmoins dilatés. Ces diverses épreuves montrent toutefois que l'hydrocéphalie est communicante ou qu'elle n'est pas complètement obstructive.

7 *septembre* 1928. — Trépanation décompressive sous-occipitale. Incision en arbalète de Cushing, ablation du volet osseux, pas d'ouverture de la dure-mère. Le second temps de l'intervention étant remis à une huitaine de jours.

L'opération est suivie d'une température à 38° pendant quelques jours.

26 *septembre* 1928. — L'enfant est moins vif que le mois précédent, il accuse une céphalée frontale et il a une tendance à la somnolence. Pourtant l'infirmière dit qu'il reste aussi gai et joueur qu'auparavant.

L'hydrocéphalie a augmenté, le tour de tête est de 57 centimètres. L'inclinaison de la tête à gauche persiste et s'accompagne d'une contracture des muscles de la nuque plus accentuée à droite.

Les yeux. — La vision est toujours nulle, les réactions pupillaires sont encore plus paresseuses, le nystagmus dans les positions horizontales du regard a augmenté, il est surtout manifeste dans les positions latérales droites.

Deux examens du fond de l'œil ont été pratiqués depuis

l'intervention: le premier le 13 septembre: les papilles sont à peine saillantes, blanches et en voie d'atrophie.

Le 21 septembre, les papilles s'aplatissent et s'atrophient de plus en plus, les veines sont encore sinueuses; les artères sont très grêles.

La parésie du VII gauche est peut-être un peu plus marquée, pas de modification dans les autres paires craniennes.

Troubles moteurs

Signes pyramidaux. — On note l'existence d'une hémiparésie gauche; il n'y a pas de diminution de la force musculaire, mais les réflexes sont très vifs; il y a du clonus de la rotule et de la trépidation épileptoïde, un signe de Babinski.

Troubles cérébelleux

La démarche est plus incertaine qu'au début de septembre; la latéro pulsion gauche est moins nette et souvent même il y a une tendance à dévier à droite. L'hypotonie est toujours très marquée, mais aussi bien à droite qu'à gauche.

Les troubles cérébelleux, dysmétrie, adiadococinésie sont maintenant bilatéraux, mais avec prédominance gauche; ils sont toujours peu accentués.

Le 2 octobre, l'hémiparésie gauche a rétrocédé, ainsi que les troubles cérébelleux droits.

La seconde intervention est refusée et l'enfant quitte l'hôpital.

Nous citerons encore les observations de deux enfants conservées. l'une à la consultation de Bretonneau et l'autre aux Enfants Malades.

Observation V

Consultation de Bretonneau
(Dr Huber)

TUMEUR CEREBELLEUSE DROITE

A. H..., 3 ans et demi, est amenée en consultation pour troubles de la marche. Aucun antécédent, ni héréditaire, ni personnel, pas de traumatisme cranien.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Début au mois de mai 1927 par des troubles de la marche : la mère remarque que l'enfant marche moins bien, qu'elle *se dirige toujours du côté droit*, tombe souvent, la *chute se faisant toujours à droite*. Elle devient d'ailleurs paresseuse à marcher, demande toujours qu'on la porte. En même temps que ces troubles s'installent, surviennent quelques *vomissements* le matin au réveil, mais ceux-ci restent rares. La fillette a surtout des nausées pénibles non accompagnées de vomissements. Deux mois plus tard, la démarche est encore plus incertaine et devient nettement titubante.

Le 1er septembre, les symptômes ne faisant que s'accentuer et l'enfant ayant à nouveau eu quelques vomissements et accusé une légère céphalée, elle est amenée à la consultation de l'hôpital Bretonneau; examen le 1er septembre 1927.

Enfant d'intelligence normale. Elle se présente la *tête légèrement inclinée à droite*.

L'examen montre l'existence d'un *syndrome cérébelleux* net. Debout l'enfant se tient les jambes écartées, le corps animé d'oscillations.

L'occlusion des yeux augmente les troubles de la statique, et à plusieurs reprises, il y a *tendance à la chute du côté droit*.

La marche est nettement cérébelleuse, titubante, ébrieuse, mais surtout elle s'accompagne de *latéropulsion droite*.

Tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, on constate des troubles de la coordination.

Hypermétrie, dans l'épreuve du doigt sur le nez, sur l'oreille; dans celle du talon sur le genou.

Adiadococinésie. — Les marionnettes ne sont pas très bien exécutées. Les troubles sont bilatéraux, pas très intenses, mais *dominent à droite*.

Aux troubles cérébelleux sont associés des *signes pyramidaux*. Paraplégie spasmodique au niveau des membres inférieurs : les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont vifs des deux côtés. Mais il n'y a pas de clonus de la rotule, pas de trépidation épileptoïde. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés.

Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux olécraniens, stylo-radiaux, radio-cubitaux sont très vifs.

Nerfs craniens. — Pas de paralysie des paires craniennes.

Yeux. — La vue est bonne, l'acuité visuelle normale.

Pas de paralysies oculaires.

Nystagmus léger dans les positions latérales du regard.

Fond de l'œil : *stase papillaire bilatérale.*

Audition : normale.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

Très bon état général. Examen viscéral normal. Pouls régulier : 92. Pas d'irrégularité du rythme respiratoire. Cuti-réaction négative.

Ponction lombaire. — Liquide très hypertendu coulant en jet à la ponction. Mais la tension au Claude n'a pas été prise. Dissociation albumino-cytologique. Nageotte : 1 élément par mm3. Albumine : 0,40. Bordet-Wassermann : négatif.

Un traitement antisyphilitique est institué (injections d'acétylarsan, frictions mercurielles).

Aucune amélioration. Les signes d'hypertension augmentent : vomissements plus fréquents, toujours pas de céphalée.

A la fin de novembre 1928, quelques examens complémentaires sont faits :

a) *Radiographie.* — Elle montre l'existence d'hydrocéphalie : amincissement des os du crâne, disjonction des sutures, aspect cérébriforme du crâne.

b) *Examen labyrinthique* (Dr Aubry). — L'âge de la malade empêche un examen labyrinthique approfondi; cependant il révèle l'existence de troubles vestibulaires légers.

L'épreuve rotatoire montre une hypoexcitabilité nystagmique sans signes subjectifs.

L'épreuve calorique, difficile à pratiquer à cause du nystagmus spontané, montre que les deux labyrinthes réagissent avec hypoexcitabilité des canaux verticaux du côté gauche. Donc atteinte vestibulaire, mais légère.

c) Un *nouvel examen oculaire* ne montre pas de modification de la stase papillaire.

A ce moment l'enfant est envoyée en consultation au Dr Alajouanine qui constate aussi l'existence du syndrome cérébelleux statique avec troubles de la coordination à prédominance droite, mais ne relève plus la latéropulsion droite.

Les signes pyramidaux se sont un peu accentués : le clonus de la rotule et la trépidation épileptoïde sont apparus.

Il conclut à un gliome cérébelleux.

Les parents ramènent leur fille à la campagne sans tenter aucun traitement, ni opératoire, ni même radiothérapique.

Elle meurt deux mois après, à la suite d'une violente crise d'hypertension.

Cette observation répond cliniquement à une tumeur cérébelleuse droite : début par la latéropulsion droite, troubles de la coordination bilatéraux, mais excessivement discrets à gauche alors qu'ils sont très nets et précoces à droite.

Observation VI

Service du Pr Nobécourt

TUMEUR CEREBELLEUSE GAUCHE

G. B..., 5 ans, est hospitalisée salle Parrot pour troubles de la marche.

A. H. : Parents en bonne santé, toutefois le père a fait une poussée bacillaire pendant la guerre.

A. P. : Nuls avant la maladie actuelle.

Histoire de la maladie

Début, il y a un an, par des troubles de la marche : l'enfant, après une période où elle se plaint de fatigue à l'occasion de la marche, et devient même paresseuse à marcher, va de travers, elle est surtout *entraînée du côté gauche*. Les symptômes s'accentuent, la démarche devient de plus en plus titubante.

Six mois après, en janvier, apparition de *céphalée*. Localisée pendant plusieurs mois à la région frontale, elle diffuse ensuite à la région occipitale et acquiert à cet endroit une intensité très grande. Elle s'accompagne de *vomissements* sans efforts. Les crises de céphalée et vomissements reviennent périodiquement toutes les semaines; jamais de convulsions, ni de vertiges.

Elle est conduite en mai au Dr Fribourg-Blanc qui constate l'existence d'un syndrome cérébelleux, fait faire un examen du fond de l'œil *qui ne montre pas de stase papillaire*, porte le diagnostic de tumeur cérébelleuse, propose une intervention

et envoie l'enfant au Dr Babonneix qui la fait hospitaliser aux Enfants Malades dans le service du Pr Nobécourt.

Examen a son entrée

Enfant d'aspect général excellent.

Taille : 1 m. 04. Poids : 27 kgr. 100. Intelligence normale.

Syndrome cérébelleux

La station debout est difficile malgré l'élargissement marqué de la base de sustentation; le corps est animé d'oscillations.

L'occlusion des yeux n'augmente pas les troubles.

La démarche est nettement cérébelleuse : la malade lance les jambes d'une façon démesurée et les laisse retomber avec brusquerie. *Ces troubles sont beaucoup plus accentués à gauche.* La progression est lente et se fait en déviant de la ligne droite tantôt d'un côté, tantôt de l'autre : la latéropulsion droite serait plus fréquente, parfois même il y a un peu de rétropulsion.

Au niveau des membres supérieurs et inférieurs, on constate :

a) de l'*hypermétrie* : épreuve du doigt sur le nez très mal faite à gauche, légèrement incorrecte à droite.

Epreuve du talon sur le genou est de même très mal faite à gauche, presque bien exécutée à droite.

Epreuve des traits horizontaux entre deux lignes verticales : les traits dépassent à gauche, ou n'atteignent pas la ligne verticale.

b) *Adiadococinésie.* — Le mouvement des marionnettes est presque impossible à gauche, possible et peu incorrect à droite.

Donc troubles de la statique avec *latéropulsion droite et rétropulsion* avec de gros troubles de l'*hypermétrie et de l'adiadococinésie à gauche.*

Il existe en outre une *hypotonie très marquée des membres gauches*, surtout du membre inférieur.

Signes pyramidaux

Ils sont discrets. Les réflexes tendineux sont vifs aux membre inférieurs, mais il n'y a pas de trépidation épileptoïde, pas de clonus de la rotule. Il existe un signe de Babinski à gauche.

Face. — *Yeux* : légère exophtalmie, pupilles égales et réagissant bien à la lumière, nystagmus horizontal lent, surtou dans les positions droites du regard.

Vision : acuité visuelle normale. Pas de paralysie oculaire. Fond de l'œil : des examens tout le mois de juin sont répétés car la *stase papillaire n'est pas franche* : les papilles ne sont pas nettes, mais aspect spécial dont on peut conclure qu'il n'y a pas de stase en évolution.

VIII. — *Audition* : normale. *L'examen labyrinthique* serait en faveur d'une lésion cérébelleuse.

Pas d'atteinte des autres nerfs craniens,

La tête est souple, sans aucune contracture des trapèzes.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

Ponction lombaire : Liquide clair. Nageotte : 2 éléments par mm3. Albumine : 0,60. Bordet-Wassermann : H^s.

Radiographie du crâne. — Augmentation de volume du crâne. Les sutures sont disjointes. Aspect cérébriforme typique, surtout dans les régions frontales et occipitales. La selle turcique est normale.

L'examen viscéral est négatif. Le pouls est à 80. Les mouvements respiratoires de 16 par minute. Aucun stigmate de syphilis. Pas de lésions tuberculeuses.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative. La formule sanguine normale.

L'enfant est mise au traitement antisyphilitique.

Elle sort de l'hôpital en juillet. Revue en octobre.

La marche est impossible. Les troubles cérébelleux ont augmenté et prédominent toujours à gauche. Signes pyramidaux identiques.

Les troubles oculaires sont les mêmes ainsi que les lésions du fond de l'œil.

Les signes d'hypertension intracranienne sont moindres : la céphalée a diminué, ainsi que les vomissements.

L'enfant meurt quelques mois plus tard, dans sa famille.

La presque unilatéralité des signes cérébelleux, leur grande intensité, le début par la latéropulsion gauche, semblent permettre d'affirmer l'existence primitive d'une *néoformation cérébelleuse gauche* ayant évolué vers le vermis ou l'ayant seu-

lement refoulé, ce qui expliquerait les gros troubles de la statique et la rétropulsion.

La tumeur était vraisemblablement un gliome.

Une tumeur cérébelleuse latérale ne se traduit pas toujours par un syndrome cérébelleux unilatéral et nous avons suivi cette année une petite fille ayant un kyste gliomateux du lobe droit du cervelet dont les signes cliniques discrets et variables faisaient songer plus à une tumeur médiane qu'à une tumeur latérale. Nous rapportons son histoire plus loin (M. M.. obs. 20).

2

La tumeur se développant (plus ou moins rapidement suivant le degré de malignité), l'hydrocéphalie aussi, les signes précédemment décrits vont se modifier.

Il y a avant tout *accentuation des troubles de la marche*; et il faut remarquer que chez l'enfant les troubles de la statique et de l'équilibre deviennent vite prépondérants, même en cas de tumeur latérale : la démarche avec titubation et latéropulsion est bientôt remplacée par une *impossibilité absolue de marcher et même de se tenir debout*; et il y a une discordance frappante entre ces signes cérébelleux accentués et ceux souvent très légers que l'on continue à constater en examinant le petit malade au lit. Cette impossibilité de la station debout est liée à la parésie des muscles du tronc. Les auteurs anglais insistent beaucoup sur ce point. Les troubles cérébelleux peuvent continuer à exister seuls pendant un temps variable.

Dans d'autres cas, très tôt, au syndrome cérébelleux statique et kinétique se surajoutent les *signes pyramidaux*. Mais au lieu d'être transitoires comme ceux

signalés plus haut, ils sont permanents et définitifs, s'accentuant de jour en jour. La démarche devient cérébello-spasmodique et très vite beaucoup plus spasmodique que cérébelleuse. L'aspect des membres inférieurs et la démarche peuvent rappeler un peu certains Little. Rapidement la marche est impossible et l'enfant confiné au lit.

A ce moment, le petit malade, aveugle ou très près de l'être, a des crises hypertensives qui commencent en général à s'espacer. L'hydrocéphalie est en effet manifeste, souvent même assez importante. Lorsqu'elle n'est pas encore trop considérable, on peut remarquer la *saillie d'une bosse cérébelleuse*, et la pression à ce niveau peut être excessivement douloureuse (obs. 14, O. G.).

Habituellement, même au lit, l'enfant ne peut se mobiliser seul. *Il est incapable de s'asseoir.* Il lui est *impossible lorsqu'on l'assied et le soutient de tenir sa tête*, par suite de l'hydrocéphalie et surtout de la parésie accentuée des muscles du cou (Mills). La tête roule d'un côté à l'autre, complètement ballante.

Les troubles cérébelleux sont impossibles à rechercher au niveau des membres inférieurs en raison de la contracture de ceux-ci, contracture en extension; parfois déjà des positions vicieuses s'ébauchent. Les mouvements actifs sont très réduits. On note l'existence d'une paraplégie spasmodique avec exagération des réflexes, trépidation épileptoïde. Babinski en extension; réflexes de défense quelquefois.

Aux membres supérieurs, les troubles cérébelleux

ont pu s'accentuer, devenir bilatéraux, en prédominant toujours du côté atteint le premier. Ou bien, au contraire, ils se sont atténués, et si le malade est vu pour la première fois à ce moment, il est difficile de savoir s'il s'agit de signes de foyer ou d'hypertension. Si aucun trouble pyramidal n'est surajouté, l'hypotonie est très accentuée, surtout au niveau d'un des membres supérieurs. Des paralysies avec contracture peuvent finir aussi par s'installer.

L'observation du petit M. S. offre un tableau typique de cette période. Il avait un tubercule du lobe droit du cervelet. Le diagnostic de tubercule était facile, l'enfant ayant une tuberculose cutanée; celui de localisation aussi en raison de l'existence d'un syndrome cérébelleux au niveau des membres supérieurs à prédominance droite très accentuée. Toutefois, il n'était pas évident, une grande partie de la symptomatologie évoquant davantage une tumeur médiane (l'attitude de la tête, les algies, les troubles sphinctériens). L'autopsie a d'ailleurs montré que le tubercule du lobe droit du cervelet, volumineux, refoulait en masse le vermis.

Observation VII

(*personnelle*)

SERVICE DU Dr APERT (ENFANTS-MALADES)

TUBERCULE DU LOBE DROIT DU CERVELET

M. S..., âgé de 4 ans, entre à l'hôpital des Enfants Malades le 29 mai 1928.

A. H. : Père en bonne santé, la mère est morte tuberculeuse.

Elle a eu quatre enfants dont un est mort de méningite tuberculeuse à un an.

A. P : Pas de maladies antérieures, pas de traumatisme cranien.

Histoire de la maladie

Début en décembre 1927 par des *troubles intestinaux* : douleurs abdominales très vives et généralisées, constipation opiniâtre, vomissements survenant immédiatement après le repas et sans effort, très abondants, alimentaires et bilieux.

Ces symptômes durent une quinzaine de jours, puis disparaissent. Un peu avant de tomber malade l'enfant avait commencé par présenter quelques *modifications du caractère* : il était moins joueur, plus lent, plus doux, un peu triste.

Vers le 15 janvier 1928, il se plaint de *douleurs dans les membres inférieurs*. La marche devient difficile, hésitante, titubante. Conduit à une consultation externe, on lui prescrit un traitement reconstituant.

Les symptômes pathologiques s'accentuant, la marche surtout devenant de plus en plus pénible, la mère va consulter un médecin qui, après avoir fait une prise de sang et une ponction lombaire, envoie l'enfant à l'hôpital des Enfants Malades où il entre à la fin de mai 1928.

Examen le 26 juin 1928.

Enfant d'intelligence normale pour son âge, il répond bien aux questions, mais son attention se fatigue vite. Il est triste, excessivement doux et calme, ne joue ni avec ses petits voisins ni avec ses jouets.

Signes fonctionnels

Le petit M... n'a *pas de céphalée* et dit n'avoir jamais mal à la tête. Il se plaint beaucoup de ses jambes et localise les douleurs dans les cuisses et les genoux.

Depuis qu'il est dans le service, il a eu quelques *vomissements* espacés à type cérébral.

Signes physiques

Hydrocéphalie modérée (tour de tête : 50). La tête est inclinée sur l'épaule gauche et ceci d'une façon permanente. Cette

attitude de torticolis gauche est assez prononcée pour entraîner une scoliose de la colonne dorsale à convexité droite.

Il n'y a pas de douleur à la percussion du crâne, ni à la pression des épaules; pas de bruit de pot fêlé.

La raideur de la nuque est peu importante : le torticolis est facilement réductible, seule la flexion de la tête en avant se fait moins bien que normalement.

Attitude inclinée de la tête dans une tumeur cérébelleuse latérale.

Face. — *Yeux* : vision très diminuée, pratiquement nulle.

Les réflexes pupillaires sont très faibles, mais existent encore. Pas de paralysie des nerfs moteurs de l'œil, pas de nystagmus. Un examen oculaire (Dr Poulard) pratiqué le 11 juin 1928 révèle une *stase papillaire bilatérale plus accentuée à gauche*.

Un second examen, fait quelques jours plus tard, note la même accentuation de la stase à gauche.

Audition : normale.

VII : légère parésie faciale gauche.

V : aucun trouble, ni de la branche sensitive, ni de la branche motrice.

Les autres nerfs craniens : *IX*, *X*, *XI*, *XII* sont intacts.

En particulier pas de troubles du rythme cardiaque (pouls : 60), ni respiratoires.

Les réflexes du voile et pharyngien sont normaux.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. — L'enfant est confiné au lit. Il lui est même difficile de rester assis, car il est entraîné presque immédiatement en avant et à gauche.

Il présente une *paraplégie spasmodique contracturée en extension.* Les mouvements actifs sont possibles, mais limités. Les mouvements passifs révèlent l'existence d'une contracture assez marquée, mais réductible.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs, polycinétiques des deux côtés, plus accentués à droite.

La trépidation épileptoïde du pied est facilement obtenue des deux côtés.

Les réflexes de posture sont augmentés. Il existe des réflexes d'automatisme médullaire.

Le signe de Babinski se fait à droite en extension, à gauche en extension aussi, mais elle est moins franche qu'à droite.

Membres supérieurs. — La force musculaire est très diminuée : l'enfant est incapable de serrer les doigts. Les mouvements passifs montrent l'existence d'une *hypotonie* marquée à prédominance droite.

Les réflexes olécranien, stylo-radial et radio-cubital sont vifs et égaux des deux côtés.

Réflexes cutanés. — Les réflexes abdominaux et crémastériens sont normaux.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ. — Nuls. L'enfant sent très bien la piqûre, le chaud, le froid, la vibration du diapason.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

La contracture en extension importante, qui immobilise les membres inférieurs, rend la recherche des troubles cérébelleux impossible au niveau des membres inférieurs.

Au niveau des membres supérieurs existe un *syndrome cérébelleux bilatéral à prédominance droite.* — L'épreuve du doigt sur le nez, sur l'oreille est très mal faite. Dans l'épreuve de Barany de la déviation de l'index, le doigt dévie toujours à droite.

Adiadococinésie. — Le mouvement des marionnettes est exécuté d'une façon très lente et maladroite.

Hypotonie. — Très accentuée à droite.

Troubles sphinctériens

A signaler de temps en temps des périodes peu fréquentes de rétention d'urine (24-36 heures).

L'*examen viscéral* ne révèle rien d'anormal, en particulier pas de lésions pulmonaires. Mais l'amaigrissement est accentué.

A son entrée dans le service, l'enfant pesait 14 kg. 800, il a encore perdu plus d'un kilo depuis cette date.

La température est oscillante entre 37° et 38° le soir.

Tubercule du lobe droit du cervelet.

La tuberculose suspectée, d'après les antécédents et les signes généraux, est manifeste. Il existe des *gommes cutanées tuberculeuses* sur la face externe et interne de la cuisse droite.

Examens complémentaires.

Ponction lombaire. — Grosse dissociation albumino-cytologique; albumine : 1 gr. 50; Nageotte : 1 élément par mm³. Bordet-Wassermann H⁸.

Radiographie du crâne. — Le crâne est augmenté de volume, surtout dans le sens transversal. La disjonction des sutures

est énorme au niveau de la suture sagittale. L'aspect cérébriforme du crâne n'est pas très important; il est marqué dans la région frontale. La selle turcique est normale.

Le 18 juillet, l'enfant a une *scarlatine* bénigne compliquée d'otite moyenne suppurée bilatérale.

Pendant la durée de la maladie infectieuse, il n'y a pas eu de modification de l'état de l'enfant au point de vue neurologique. Des examens du fond de l'œil répétés ne montrent aucune modification de la stase papillaire.

Le diagnostic de tubercule cérébral était évident. Malgré cela l'intervention est tentée.

Opération le 22 aout (Dr Sénèque)

Anesthésie : lavement éthéré avec 30 grammes d'éther dans 20 grammes d'huile; l'anesthésie étant insuffisante, on y adjoint une anesthésie locale du cuir chevelu avec de la novocaïne à 1 %.

Incision en arbalète de Cushing; on récline en bas le lambeau cutané musculaire.

Trépanation de la fosse cérébelleuse droite, puis gauche, ce qui s'accomplit très facilement, car les os du crâne sont très friables et minces, surtout à droite; ablation de l'arc postérieur de l'atlas. Incision de la dure-mère : il ne s'écoule que peu de liquide céphalo-rachidien et les hémisphères cérébelleux ne font pas une forte hernie à travers la brèche osseuse.

L'hémisphère droit est plus développé que le gauche et le repousse en empiétant sur la ligne médiane; il est en même temps d'une coloration un peu plus terne.

On écarte les lobes du cervelet pour vérifier le vermis et, à ce moment, le malade qui n'était déjà pas très brillant, cesse de respirer et meurt sur la table.

Etude anatomo-pathologique

Tubercule cérébello-méningé occupant l'hémisphère droit dont il détruit la plus grande partie du lobe postérieur. Ce tubercule présente une structure fibro-caséeuse, dure à la coupe. La tranche de section apparaît d'un jaune verdâtre. Le tubercule est adhérent à la dure-mère tapissant la fosse cérébelleuse droite. Il est entouré d'une zone d'œdème et de ramollissement.

L'engagement des amygdales cérébelleuses est considérable et entraîne l'effritement de la plus grande partie des lamelles cérébelleuses des lobes inférieurs.

A signaler l'absence de détermination secondaire dans le pied de la protubérance.

Hydrocéphalie interne importante.

Pas de méningite basilaire tuberculeuse.

Les méninges cérébrales sont dépourvues de toute granulation suspecte.

Examen microscopique. — Tubercule typique avec fonte caséeuse et nodules tuberculeux.

3

La durée de l'évolution des tumeurs cérébelleuses est très variable. En général elle ne dépasse pas un à deux ans. Pourtant elle peut être très lente dans certaines tumeurs et les malades restés opérables assez longtemps.

Nous avons déjà vu que, même devenu infirme, la survie de l'enfant dans quelques cas rares peut être longue et qu'alors il se développe un syndrome infundibulo-hypophysaire partiel : infantilisme avec obésité, cas le plus fréquent, et troubles adiposo-génitaux si l'évolution est assez prolongée.

A titre d'exemple nous rapportons encore deux cas de tumeur à évolution lente ayant déterminé un syndrome infundibulo-hypophysaire secondaire.

Observation VIII

(*personnelle*)

Service du Dr J. Renault (Hôpital St-Louis)

TUMEUR CÉRÉBELLEUSE.

A. P..., 13 ans et demi, est hospitalisée le 26 janvier 1928 à St-Louis.

A. H. : Mère en bonne santé, père mort de tuberculose pulmonaire.

A. C. : Une sœur bien portante.

A. P. : Née à terme, pas de traumatisme obstétrical, aucune maladie de l'enfance, jamais de traumatisme cranien.

Histoire de la maladie

En 1924, à l'âge de 9 ans, l'enfant commence à se plaindre de *céphalées* localisées aux régions frontale et occipitale, le maximum de la douleur étant dans la région sus-orbitaire. La céphalée est presque quotidienne. Toutefois elle n'est pas très intense et n'empêche pas la petite de continuer à aller à l'école où elle était très bonne élève. Une à deux fois par semaine la céphalée est un peu plus vive et s'accompagne parfois d'un *vomissement* sans effort, survenant de préférence le matin. Ces troubles restant dans l'ensemble peu importants, l'entourage n'y prête pas attention. Mais bientôt apparaissent des *troubles de la marche* qui inquiètent : elle *marche de travers*, tombe à plusieurs reprises (chutes toujours à droite). Elle est ramenée dans sa famille (l'enfant venait d'être éloignée à cause de la tuberculose du père). A Paris, le syndrome d'hypertension se précise et s'accentue, persiste toute l'année 1925, en même temps qu'apparaissent des *troubles de la vue*.

Ce n'est qu'en mars 1926 qu'elle est hospitalisée, car elle ne voit plus rien de l'œil gauche et d'autre part les troubles moteurs ont augmenté, elle est obligée de garder le lit.

En juin, la cécité est totale.

En juin 1926, *trépanation décompressive temporale*. Elle reste un an à l'hôpital et en sort le 26 septembre 1927 pour être placée chez des religieuses afin d'apprendre à lire par la méthode Braille. La décompressive avait amené une amélioration transitoire : la céphalée, les vomissements avaient diminué, l'enfant recommençait à marcher ; mais la cécité avait progressé, et, dès septembre 1926, celle-ci était complète. En novembre, les troubles de la marche s'accentuent à nouveau : marche de travers, titubation ; les signes d'hypertension intracranienne réapparaissent.

Nouvelle hospitalisation le 23 janvier 1928 à Saint-Louis.

Examen le 30 janvier

La jeune P... présente un *infantilisme accentué*. Malgré ses

13 ans et demi, elle a l'air d'une enfant de 9 ans : elle est de fort petite taille : 1 m. 08. Sans être à proprement parler obèse, elle présente une *adiposité* marquée. L'adiposité prédomine à la racine des membres, aux régions mammaires, sus-pubienne, à l'abdomen. Les mains et les pieds sont très petits et potelés. Elle pèse 30 kg. 600. La figure est joufflue comme celle d'une enfant. La peau est fine, lisse, complètement glabre. (Les caractères sexuels secondaires ne sont pas encore apparus). Donc *infantilisme avec syndrome adiposo-génital.*

La petite P... est intelligente, vive, sa mémoire est très nette et précise. Elle ne présente qu'un peu d'obnubilation au moment des poussées hypertensives.

Malgré sa cécité, elle coud, coupe des robes à ses poupées. Elle a conservé une mentalité très puérile. Elle est d'une douceur excessive, toujours souriante, avec même un certain degré d'euphorie. La céphalée a beaucoup diminué, et en dehors des crises hypertensives a même complètement disparu. Les vomissements persistent, tout en étant moins fréquents.

SIGNES PHYSIQUES

Grosse hydrocéphalie : la tête est très augmentée de volume : tour de tête, 60 cm. Pas de douleur à la pression du crâne. Bruit de pot fêlé net. Au niveau de la décompressive, pas de hernie cérébrale, la cicatrice est plate et dépressible.

Pas d'inclinaison de la tête, pas de contracture des muscles de la nuque.

FACE. — *Yeux* : La cécité est complète, la lumière n'est même pas perçue. Les pupilles sont en mydriase, ne réagissant pas à la lumière. Pas de paralysie oculaire. Il existe un nystagmus horizontal spontané. Le réflexe cornéen est normal. Fond de l'œil : *atrophie optique complète et bilatérale.*

Audition. — Très légèrement diminuée pour les sons graves, mais entend bien la montre.

Pas de paralysie faciale.

Pas de troubles dans le domaine du trijumeau.

Intégrité complète des autres paires craniennes.

TROUBLES MOTEURS

La marche, quoique possible, est difficile, fatigue vite l'enfant qui réclame qu'on la recouche. Elle est surtout *lente, hésitante et maladroite avec une certaine tendance à la latéro-*

pulsion droite. Tombe quelquefois. Deux fois depuis qu'elle est dans le service et les deux fois chute à droite.

Pour se tenir debout, élargissement de la base de sustentation.

Pas de signe de Romberg.

Signes cérébelleux

Outre les troubles de la marche qui, quoique peu accentués, sont d'ordre cérébelleux, on note :

Asynergie. — Signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc : impossibilité de se relever, les deux jambes s'élèvent surtout la droite.

Les troubles de la coordination sont légers.

Hypermétrie. — *A droite*, il y a un peu d'hésitation dans l'épreuve du doigt sur le nez, dans celle du doigt sur l'oreille, de même dans celle du talon sur le genou. *Ces mouvements sont surtout exécutés très lentement, ce qui frappe beaucoup plus que les incorrections qui sont peu importantes.*

Adiadococinésie. — Les marionnettes sont faites lentement, mais aussi bien des deux côtés.

Pas de déviation spontanée de l'index.

Hypotonie. — Un certain degré d'hypotonie est décelable plus accentuée du côté droit.

Pas de tremblement.

La parole est très lente, toutes les syllabes sont détachées.

Signes pyramidaux

Membres inférieurs. — Tous les mouvements actifs sont possibles. Dans les mouvements passifs, on note l'hypotonie déjà signalée. La force musculaire est bonne sauf à droite au niveau du pied où la résistance aux mouvements de flexion et d'extension est un peu diminuée.

Les réflexes tendineux rotuliens, achilléens, médio-plantaires sont vifs des deux côtés, mais plus marqués à droite.

Il n'y a pas de clonus de la rotule, pas de trépidation épileptoïde du pied.

Le réflexe cutané plantaire à gauche est nettement en flexion ; à droite, on obtient parfois une réponse en extension, peu franche, d'ailleurs.

Membres supérieurs. — La force segmentaire est bonne, un peu diminuée à droite. Les mouvements passifs ne décèlent

aucune contracture; il existe plutôt de l'hypotonie prédominante à droite.

Les réflexes tendineux, olécraniens, stylo-radiaux, cubito-pronateurs sont normaux.

Les réflexes cutanés abdominaux existent.

Aucun trouble de la sensibilité, ni superficielle, ni profonde.

Pas de troubles sphinctériens.

Examen viscéral. — Très bon état général. Tous les appareils sont normaux. Pouls : 70. Pas de température.

Ponction lombaire. — Tension au Claude en position couchée: 45. Le liquide retiré est légèrement xanthochromique. Nageotte : 3 éléments par mm³. Albumine : 0,70. Bordet-Wassermann : H8.

Radiographie du crâne. — Outre l'augmentation de volume, le crâne montre un peu de disjonction des sutures osseuses, un aspect cérébriforme localisé aux régions frontale et occipitale. La selle turcique est élargie, les apophyses clinoïdes antérieures sont usées. Cette radiographie, faite en 1928, diffère de celle faite en 1926 par l'augmentation importante du volume du crâne.

Pas d'ombre suspecte, en particulier pas de taches supra-sellaires. Cette enfant revue à plusieurs reprises dans le courant de l'année présente toujours les mêmes signes neurologiques : les troubles cérébelleux varient un peu d'intensité, mais restent toujours discrets. De temps à autre, poussée hypertensive : céphalée, vomissements avec obnubilation durant 2 à 3 jours. L'obésité tend à augmenter.

En résumé. — Syndrome d'hypertension intracranienne avec paroxysmes assez fréquents. Les signes neurologiques d'ordre cérébelleux sont peu marqués. Le tableau clinique réalisé répond tout autant à celui d'une méningite séreuse que d'une tumeur cérébrale.

L'observation prise en 1926 ayant malheureusement été égarée, on doit se contenter des renseignements de la famille.

L'apparition lente et progressive du syndrome d'hypertension, celle précoce des signes de foyer, plaident en faveur d'une tumeur cérébrale de même que l'installation relativement tardive des troubles de la vue survenus plus d'un an après le début de la céphalée. D'autre part, une fois apparus, ils ont progressé sans aucune rémission, la trépanation décompres-

sive n'a eu aucune action régressive sur eux et la cécité est devenue complète très peu de temps après.

Les troubles de la marche, titubation, les chutes accusées presque au début de la maladie sont en faveur d'une localisation cérébelleuse, de même que le léger syndrome cérébelleux droit et l'hypotonie constatés à l'examen. L'*hypothèse d'une tumeur cérébelleuse* semble donc probable sans qu'on puisse l'affirmer absolument.

L'observation suivante est vraisemblablement celle d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. La malade a une maladie de Recklinghausen typique avec taches pigmentaires café au lait, mais sans névromes, ni tumeurs cutanées. Le début de la tumeur remonte à huit ans. Nous rapportons néanmoins l'histoire de cette malade, ici, car le tableau clinique est identique à celui d'une tumeur cérébelleuse à évolution prolongée (obs. 9, A. R.).

Observation IX

SERVICE DE Pr GUILLAIN,

TUMEUR DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX
MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

A. R..., 16 ans, est hospitalisée à la Salpêtrière depuis le mois de novembre 1927.

A. H. : Pas d'antécédents héréditaires.

A. P. : Née à terme; accouchement normal; pas de traumatisme obstétrical.

Commence à marcher à 16 mois; mais rachitisme, si bien qu'elle ne marche seule que vers l'âge de 3 ans. Jamais de convulsions dans l'enfance. Jamais de traumatisme cranien.

HISTOIRE DE LA MALADIE

En janvier 1920, à l'âge de 8 ans grippe, puis rougeole bénigne. C'est à la convalescence de sa rougeole qu'elle commence à se plaindre de céphalée.

Céphalée violente, à localisation frontale, continue. Cette céphalée s'accompagne de *vomissements* à type cérébral. Ils surviennent la nuit ou immédiatement après les repas. L'enfant en a 3 ou 4 en moyenne par jour. Ils s'espacent bientôt et ne reviennent plus que rythmiquement tous les 8 jours.

D'autre part, la malade a *des vertiges*. Elle a l'impression qu'elle va tomber, c'est tout ce qu'elle peut dire sur ses vertiges.

Pendant trois à quatre mois, on ne note pas de troubles de la marche, sauf une tendance à la *latéropulsion droite*, puis la démarche devient hésitante.

Au syndrome d'hypertension intracranienne, céphalée et vomissements, et aux troubles de la marche s'ajoutent bientôt des *troubles oculaires* : l'enfant voit trouble, puis double, et aux dires de ses parents en *une quinzaine de jours, une cécité complète s'établit.*

On l'emmène consulter successivement à l'hôpital Bretonneau, à Rothschild, à l'Hôpital Péreire. Un examen médical fait en juin 1920 aurait mis en évidence l'existence : 1° *de signes pyramidaux* :

a) *hémiparésie droite* avec diminution de la force musculaire; exagération des réflexes tendineux, réflexe cutané-plantaire en extension.

b) *à gauche*, pas de diminution de la force musculaire, mais signe de Babinski en extension.

2° *des signes de la série cérébelleuse* :

Existence d'un syndrome cérébelleux net à droite; assez important pour ne pas être due à la lésion pyramidale.

3° *enfin l'examen oculaire* :

Pupilles en mydriases égales, réagissant très faiblement à la lumière;

— nystagmus surtout marqué dans les positions droites du regard.

— strabisme interne de l'œil gauche;

— acuité visuelle très diminuée, presque nulle à droite;

— F. O. *Atrophie optique blanche bilatérale.*

Elle est hospitalisée en 1922 à Villejuif dans le service du Dr Roussy où elle est traitée par la radiothérapie. Il se produit une amélioration passagère pendant quelques mois. Elle y reste 3 ans.

Elle vient en novembre 1927, à la Salpêtrière, où l'examen

neurologique fait alors, différait peu de celui que nous avons fait cette année en avril.

Examen 10 avril 1928. — Enfant intelligente, éveillée, mais très puérile; état mental d'une enfant de 8 à 9 ans. Très euphorique : rit d'un rien, est contente de tout. N'a aucune connaissance scolaire (mais n'a jamais été en classe).

Signes fonctionnels. — Souffre encore de *céphalée* par intermittences : céphalée toujours localisée à la région frontale; elle est toutefois beaucoup moins violente qu'au début de la maladie. *Pas de vomissements; pas de vertiges.*

Signes physiques. — Cette jeune fille est frappée d'*infantilisme et a un syndrome adiposo-génital*; elle est de petite taille, paraît avoir 10 ans plutôt que 16. Elle est obèse, sans que l'obésité soit monstrueuse. A l'adiposité se joint un syndrome génital : absence de règles. Les caractères sexuels secondaires existent à peine.

A. R. a une *hydrocéphalie* très importante. Tour de tête 64 cm. La tête est constamment inclinée sur l'épaule droite qui est très abaissée. Elle est presque ballante et lorsqu'on assied la malade, elle tombe d'un côté à l'autre si elle n'est soutenue, mais surtout en avant et à droite. Les mouvements passifs se font plus facilement que normalement, révélant l'hypotonie et la parésie extrêmes des muscles de la nuque. Bruit de pot fêlé à la percussion du crâne. Celle-ci réveille de la douleur dans la région frontale et dans la région occipitale gauche, avec maximum en ce point.

Face. — *La vision* est complètement nulle : la malade ne perçoit même pas la lumière.

Les globes oculaires sont animés d'un nystagmus spontané incessant; nystagmus tant vertical qu'horizontal avec prédominance du nystagmus horizontal.

— impossibilité de maintenir le regard vers la droite ou la gauche;

— pupilles égales, en mydriase, ne réagissant pas à la lumière;

— le réflexe cornéen est conservé.

L'audition est diminuée des deux côtés, la malade ne perçoit plus la montre à 20 cm.; ne perçoit pas les sons graves du diapason.

V : branche motrice : le réflexe massétérien est normal; — branche sensitive : aucun trouble de la sensibilité, le réflexe cornéen existe des deux côtés.

Parésie faciale gauche, surtout nette quand la malade sourit.

Les autres nerfs craniens *IX*, *X*, *XI*, *XII* sont intacts. Pas de troubles de la parole ni de la déglutition; réflexe du voile et réflexe pharyngé normaux.

Pas de tachycardie. Pas de dyspnée (18 à la minute).

L'enfant est grabataire depuis 1922. Elle est incapable de s'asseoir, n'a que quelques mouvements très limités des membres inférieurs. Elle est *immobilisée en attitude vicieuse*. La tête est très inclinée sur l'épaule droite; cette épaule est abaissée. Le corps tout entier est tordu, il forme une courbe à concavité droite et importante saillie gauche; les cuisses sont repliées sur la droite.

Si l'on assied la malade, on constate en arrière une grave déformation thoracique : une *scoliose* très prononcée à convexité dorsale gauche : presque toute la colonne dorsale occupe l'hémithorax gauche.

Les membres inférieurs eux aussi sont immobilisés en attitude anormale. Les cuisses sont en légère flexion sur le bassin, la jambe est fléchie sur la cuisse. Les deux membres inférieurs sont inclinés vers la droite et le membre inférieur gauche s'inscrit au-dessus et en dedans du membre inférieur droit. Les pieds sont en équinisme accentué; le droit en valgus repose sur le lit par sa face dorsale.

Outre ces déformations, la malade présente sur le corps et les *membres de multiples taches pigmentaires*, symptomatiques *d'une maladie de Recklinghausen*.

Sur le thorax et l'abdomen, ce sont des taches de la taille d'une lentille à une pièce de cinq francs, brun clair, café au lait, de forme nettement arrondie ou ellipsoïdale.

Sous la clavicule gauche d'une part et en dedans du sein droit, d'autre part, on note deux taches de dimensions plus importantes.

Au niveau des membres inférieurs, il n'existe que quelques rares taches pigmentaires, mais elles sont de très grandes dimensions : elles siègent l'une à la face interne de la cuisse gauche, une autre à la jambe gauche; une troisième au coude-pied, en arrière où elle dessine une large plaque brunâtre et pileuse.

Il *n'y a pas de tumeurs sous-cutanées, ni de névromes* sur le trajet des nerfs.

Troubles moteurs

Aux membres inférieurs ils sont très accentués. La malade est dans l'incapacité de s'asseoir seule, de se tenir assise une fois mise dans cette attitude. Les mouvements des membres inférieurs sont très limités : impossibilité presque complète de soulever les pieds au-dessus du plan du lit.

Les mouvements de flexion et d'extension de la jambe sur la cuisse, du pied sur la jambe existent à peine, à droite, ces derniers mouvements sont même impossibles.

Les *mouvements passifs* se font facilement. *A droite*, on note une *hypotonie* marquée; à gauche un certain degré de contracture difficile à vaincre. La force musculaire est nulle.

Les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens sont très vifs des deux côtés, polycinétiques. A droite, trépidation épileptoïde du pied presque inépuisable; pas de clonus de la rotule; ni à droite ni à gauche.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés; il est plus net à droite.

Il n'y a pas de réflexe de défense.

Membres supérieurs. — La force musculaire est très diminuée, surtout à droite où elle est nulle.

La recherche des mouvements passifs montre l'existence d'une *hypotonie très accentuée à droite.*

Les réflexes olécranien, stylo-radial, radio-cubital sont très vifs des deux côtés, mais plus accentués à droite.

Troubles de la sensibilité. — Sensibilités superficielle et profonde normales.

Troubles Cérébelleux. — Impossibles à rechercher aux membres inférieurs en raison de l'intensité de la paralysie.

Aux *membres supérieurs*, ils sont très nets à droite :

Adiadococinésie : Très mal fait à droite, le mouvement de marionnettes est bien exécuté à gauche.

Dysmétrie : Epreuve du doigt sur le nez : à droite le mouvement dépasse le but. Il en est de même dans l'épreuve du doigt sur l'oreille. Lorsque l'on demande à la malade de porter un verre à sa bouche, outre la dysmétrie, on note l'existence d'un tremblement intentionnel à droite.

Déviation spontanée de l'index : L'index dévie toujours à droite.

Hypotonie : Au niveau des membres droits et beaucoup plus accentuée au membre supérieur.

Pas de troubles sphinctériens.

Examen viscéral normal.

En résumé : Syndrome d'hypertension intracranienne, à l'heure actuelle très atténué; syndrome cérébelleux droit primitif; puis apparition de signes pyramidaux qui s'accentuent progressivement. Ces troubles sont aussi bien donnés par une tumeur cérébelleuse qu'une tumeur de l'angle. Mais l'évolution excessivement lente de la maladie, la présence d'une maladie de Recklinghausen sont en faveur d'une tumeur de l'angle. Diverses épreuves diagnostiques, telles que la recherche des réactions labyrinthiques, n'ont pu être faites en raison de l'état de la malade.

II. — TUMEURS DE LA LIGNE MÉDIANE VERMIS ET 4e VENTRICULE.

Nous réunissons les tumeurs du vermis et celles du 4e ventricule car elles ont souvent une symptomatologie identique et caractéristique. Les tumeurs vermiennes, d'une part, en se développant bombent dans le 4e ventricule et peuvent finir par le combler; d'autre part, les tumeurs du 4e ventricule, dont la majorité naissent du toit du ventricule, ne tardent pas à repousser le vermis, puis secondairement tout le cervelet. Ces tumeurs du 4e ventricule se traduiront donc avant tout par un syndrome vermien. Pour certains auteurs (Devic et Puig) elles n'ont qu'une symptomatologie très effacée : ou bien elles ne donnent aucun signe en dehors du syndrome d'hypertension intracranienne — ou bien si elles s'accompagnent de signes de localisation

ce sont des symptômes empruntés aux régions voisines, bulbe, protubérance, cervelet. Mais dans la majorité des cas la note cérébelleuse domine, et s'il est parfois difficile de les distinguer des tumeurs cérébelleuses proprement dites (Marburg), il est souvent possible de faire le diagnostic de tumeur de la ligne médiane. Cushing le premier a attiré l'attention sur la symptomatologie des tumeurs de cette région. Van Bogaert et P. Martin l'ont résumée dans un article récent de la Revue neurologique.

Les tumeurs du 4e ventricule sont surtout fréquentes chez l'enfant (30 sur 77 cas de tumeurs cérébelleuses, Cushing). Ce sont en général des gliomes, soit gliomes épendymaires, soit surtout medulloblastomes (24 cas sur 30); plus rarement papillomes des plexus-choroïdes, tubercules ou tératomes. On voit l'importance des medulloblastomes. Ce sont eux qui prennent naissance au niveau du toit du 4e ventricule.

Enfin toutes ces tumeurs du vermis et du 4e ventricule s'accompagnent d'une hydrocéphalie considérable, ajoutant à l'hydrocéphalie par stase dans le système des veines de Galien l'obstacle mécanique dû à l'oblitération plus ou moins complète du 4e ventricule par la tumeur et au blocage de l'aqueduc de Sylvius. Elles ont encore en commun d'avoir une évolution assez rapide.

I

Avant de commencer l'étude des tumeurs médianes nous en donnerons trois observations : la première est

celle d'une tumeur vermienne ; les deux autres sont des tumeurs du 4e ventricule.

Observation X

(*Personnelle*)

Service du Professeur Guillain (Salle Magendie).

GLIOME DU VERMIS (SPONGIOBLASTOME).

A. L..., 15 ans, est hospitalisée à la Salpêtrière depuis le 8 septembre 1927.

A. H. — Père débilité mentale, mère en bonne santé.

A. P. — Pas de traumatisme obstétrical, pas de traumatisme cranien, pas de convulsions dans l'enfance.

Maladies antérieures : rachitisme, rougeole, coqueluche.

Histoire de la maladie

Vers le mois d'*octobre* 1924, à l'âge de 11 ans, la malade commence à souffrir de *céphalées* presque continuelles avec, de temps à autre, des paroxysmes très douloureux. La douleur est localisée dans la région frontale, plus rarement occipitale.

Des vomissements à type cérébral accompagnent la céphalée, très fréquents, se répétant tous les deux jours. Au bout de quelques mois, ils reviennent au rythme de un à deux par semaine.

Le syndrome d'hypertension est complété par des *crises comitiales* généralisées qui surviennent régulièrement tous les 15 jours.

En outre une *baisse progressive de la vision* aboutit en 4 mois à une cécité presque complète et l'oblige à quitter l'école où elle était bonne élève paraît-il.

C'est pour ces troubles de la vue qu'elle est conduite en *janvier* 1925 à l'Hôtel-Dieu.

L'examen oculaire fait à cette époque :

O. D. et G. : mydriase; réflexes lumineux faibles. Fond œil : papilles décolorées, veines dilatées. V. : perception de la main.

L'examen neurologique aurait été complètement négatif. La *ponction lombaire* aurait ramené un liquide céphalo-rachidien

normal; en dehors d'une tension élevée au manomètre de Claude (60 en position couchée) et un B. W. faiblement positif. *B. W. dans le sang* : négatif.

Un traitement antisyphilitique au cyanure de mercure est institué. Aucune amélioration. L'enfant est alors envoyée à M. de Martel qui l'opère le 4 mars 1925.

Trépanation décompressive occipitale sous anesthésie locale Incision en arbalète. Trépanation osseuse large, décomprimant les deux étages. L'arc de l'occipital a été enlevé.

Ponction du ventricule droit : tension au Claude : 10; injection d'une solution de bleu de méthylène.

Ponction du ventricule gauche; liquide tendu; le bleu de méthylène n'a pas passé dans le ventricule.

Ponction lombaire : liquide non teinté. Elle montre que le bleu n'a pas passé.

Il y a un début d'élimination par les urines le 5 mars à cinq heures du matin.

Après l'opération, amélioration passagère; disparition complète pendant quelques mois du syndrome d'hypertension intra-cranienne.

Vers la fin de 1926, *troubles de la marche*. Elle revient à l'Hôtel-Dieu.

Examen oculaire : O. D. G. : cécité complète; fond de l'œil : atrophie bilatérale; les pupilles sont paresseuses, dilatées.

Examen neurologique : Démarche cérébelleuse, avec titubation; hémiplégie fruste à droite.

Elle reste chez ses parents jusqu'à la fin de septembre 1927 ou elle est hospitalisée à la Salpêtrière.

12 *avril* 1928. — Malade confinée au lit depuis son entrée à la Salpêtrière.

L'*état mental* est très spécial : La torpeur est assez accentuée et il est *très difficile de fixer l'attention* de l'enfant. Toutefois, quand on y arrive, elle répond très exactement aux questions qu'on lui pose sur l'état de sa santé et elle exécute correctement les épreuves demandées au cours de l'examen médical.

A côté de l'état de torpeur, elle présente deux ordres de troubles mentaux :

a) un syndrome confusionnel;

b) des hallucinations.

a) *Syndrome confusionnel.* — La malade sait dire son nom,

son âge; avec un peu de réflexion et après quelques erreurs, elle arrive à donner son adresse exactement. Par ailleurs, elle est complètement désorientée dans le temps et dans l'espace. Elle ne peut dire dans quel hôpital elle est, ni depuis combien de temps elle y est.

Elle a de la fabulation. A quelques minutes d'intervalle, elle raconte qu'elle est à l'Hôtel-Dieu, chez elle, qu'elle est allée se promener à la campagne, qu'elle a cueilli des fleurs, qu'elle a joué avec de petites camarades dans le Luxembourg, etc...

Elle a de fausses reconnaissances, prenant une infirmière pour sa mère. Elle jouit en outre d'une euphorie inaltérable.

Tout cet ensemble psychique rappelle le syndrome de Korsakoff.

b) *Au syndrome confusionnel* se surajoutent des *hallucinations*. Ce sont surtout des hallucinations auditives. Lorsqu'elle est seule, A. L... parle à haute voix, pousse des cris, semble répondre à quelqu'un.

Interrogée, elle dit qu'elle entend des voix de personnes qu'elle ne voit pas. Les unes sont bienveillantes, lui disent des paroles encourageantes et aimables, les autres malveillantes lui répètent constamment : « Tu es malade. Tes parents ne peuvent aimer une pauvre fille comme toi. Tu ne guériras jamais ».

Peut-être existe-t-il des hallucinations d'ordre cénesthésique; ce sont les personnes aux mauvaises voix qui lui font du mal dans les jambes et c'est ce qui la fait crier.

Il ne semble pas y avoir d'écho de la pensée.

Signes fonctionnels

A. L... accuse encore *une céphalée* à localisation frontale, elle n'est pas très accentuée, sauf les jours où elle a des vomissements.

Vomissements à type cérébral, survenant très irrégulièrement, parfois tous les deux ou trois jours.

Elle se plaint surtout de *douleurs localisées dans la jambe et la cuisse gauches.*

Les crises comitiales ne surviennent plus que rarement, elles sont généralisées, de durée habituellement courte et réduites le plus souvent à la phase clonique.

Signes physiques

L'*hydrocéphalie* est considérable; la tête est énorme (65 cm. de tour) avec saillie des bosses pariétales.

En arrière on note la cicatrice de décompressive sous-occipitale.

Il n'y a pas de hernie cérébrale.

La percussion du crâne réveille une douleur frontale et donne un bruit de pot fêlé très net.

Il n'existe pas de contracture des muscles de la nuque, la tête est complètement ballante. Elle est inclinée tantôt d'un côté, tantôt de l'autre.

Face. — *Yeux* : La cécité est complète. La lumière n'est même pas perçue, les pupilles sont en mydriase et inégales, la mydriase est beaucoup plus marquée à gauche. Les réflexes lumineux sont à peu près nuls.

Pas de paralysie des nerfs moteurs de l'œil.

Léger nystagmus horizontal, plus marqué dans la position gauche du regard.

Oreilles. — L'acuité auditive est nettement diminuée; elle entend bien la parole à haute voix, mais n'entend pas la parole à voix basse ni les sons graves du diapason. A quelques centimètres de l'oreille, le tic-tac de la montre n'est plus perçu.

VII. — Pas de paralysie faciale.

V. — Pas de troubles dans le domaine du V; réflexe cornéen normal. Pas de troubles sensitifs. Le réflexe massétérien existe.

Les *IX, X, XI, XII* sont normaux. Les réflexes du voile et pharyngien sont présents.

Il n'y a pas de troubles de la déglutition.

Pas de troubles respiratoires.

Pas de troubles cardiaques; légère tachycardie : 80.

Troubles moteurs

Membres inférieurs. — La malade est confinée au lit. Tous les mouvements actifs sont complètement impossibles. Il en est de même des mouvements passifs, la contracture des membres n'étant pas réductible.

Attitude des membres inférieurs. — A droite le membre est contracturé en extension avec pied en varus équin. A gauche, la contracture immobilise le membre inférieur en flexion, la cuisse formant avec la jambe un angle aigu à sommet externe

PLANCHE I. — *Tumeur du vermis médian* (Spongioblastome) avec oblitération complète des communications ventriculaires et sous-arachnoïdiennes ayant déterminé une hydrocéphalie interne considérable.

(de 45° environ); le pied est en équinisme et léger varus, le bord externe du pied reposant sur le lit.

Réflexes tendineux. — *A droite* : réflexes très vifs, surtout le rotulien. Trépidation épileptoïde du pied; pas de clonus de la rotule; signe de Babinski en extension.

A gauche : Le rotulien gauche n'existe pas. L'achilléen est très faible. Signe de Babinski difficile à rechercher, il semble être en extension.

Il n'y *a pas de réflexes de défense*, ni à droite, ni à gauche.

Membres supérieurs. — Au repos, ils sont en flexion. Les mouvements actifs sont limités.

Mouvements passifs : possibles, mais dans les mouvements d'extension de l'avant-bras sur le bras, on se heurte à une contraction plus accentuée à gauche et qui empêche l'extension complète. La flexion est normale.

La force musculaire est très diminuée; à gauche elle est pratiquement nulle.

Les réflexes olécranien, stylo-radial, radio-cubital sont nettement plus vifs à gauche.

Les troubles cérébelleux ne peuvent être recherchés aux membres inférieurs en raison de la contracture intense.

Aux membres supérieurs, les diverses épreuves cérébelleuses : doigt sur le nez, sur l'oreille, déviation statique de l'index, adiadococinésie *sont effectuées correctement mais avec une extrême lenteur.*

Pas de troubles de la sensibilité à aucun mode.

Troubles sphinctériens très accentués.

Plusieurs examens complémentaires sont projetés en vue de localiser la tumeur. N'ayant pas connaissance, à ce moment, du compte rendu opératoire du Dr de Martel et des injections de bleu qu'il avait faites indiquant le blocage de l'aqueduc de Sylvius, une ponction lombaire est pratiquée. La malade meurt quelques heures après.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

Aspect macroscopique : *Tumeur vermienne* évoluant aussi bien vers le vermis supérieur que vers le vermis inférieur, rigoureusement médiane vers le vermis supérieur.

Les pédoncules cérébelleux supérieurs sont étalés et très amincis par suite de la distension ventriculaire, mais non

envahis par le néoplasme. Vers le pôle inférieur, au niveau de la toile choroïdienne, sur le plancher ventriculaire le néoplasme fait corps avec le tronc cérébral et obstrue entièrement les diverticules de Luschka et le trou de Magendie. A la coupe, la tumeur est ferme, plus ferme que le reste du tissu cérébral. Elle paraît assez bien délimitée et respecte les noyaux dentelés.

Par suite de l'oblitération des diverticules ventriculaires, il existe une hydrocéphalie portant sur toutes les cavités ventriculaires.

Au niveau de la calotte protubérantielle et pédonculaire, le liquide provoque une véritable hernie en étirant le tissu de la valvule de Vieussens.

Histologie

Il existe dans le néoplasme une trame vasculaire extrêmement importante, et qui, à faible grossissement, revêt par endroits le type d'un véritable angiome caverneux. A un grossissement plus fort on se rend compte qu'il existe dans l'intérieur des vaisseaux des cellules fusiformes avec prolongements très grêles. Ces éléments caractérisent le spongioblastome. Si nous désirons tenir compte de la participation vasculaire très importante, nous proposons le terme d'angiospongioblastome, bien que ce terme n'existe pas dans la classification de Cushing et de Bailey, et qu'il relève mal d'une conception dysembryogénique pure.

Les vaisseaux du néoplasme montrent une dégénérescence hyaline fréquente de leurs parois avec çà et là une prolifération indiscutable de l'adventice.

Observation XI

SERVICE DU Dr CL. VINCENT (HOPITAL DE LA PITIÉ)

EPENDYMOME DU 4e VENTRICULE

J. Ch. 3 ans et demi est amené pour la première fois à la Pitié le 13 mars 1928.

HISTOIRE DE LA MALADIE

En dehors d'une grippe au début de janvier 1927 l'enfant s'est développé normalement, marche à 13 mois, est intelligent.

En juillet 1927, il *devient paresseux pour marcher*. La famille remarque en outre une *inclinaison de la tête* à droite, un *strabisme interne de l'œil droit*. Un médecin consulté conseille des bains de sel marin. Les troubles de la marche augmentent et bientôt elle devient complètement impossible.

Il se plaint de *céphalée*, localisée à la région occipitale. Celle-ci s'accompagne quelquefois de *vomissements* sans efforts, survenant sans horaire précis. Consultation à l'hôpital Trous-

Attitude penchée de la tête caractéristique d'une tumeur de la ligne médiane.

seau (traitement par les rayons ultra-violets, pommade au collargol sur la nuque, douches).

Le 13 mars 1928, il est examiné par le Dr Vincent qui constate l'existence d'une *hydrocéphalie* importante : la tête aurait augmenté de 4 cm. depuis juin 1927. Tour de tête : 53 cm.

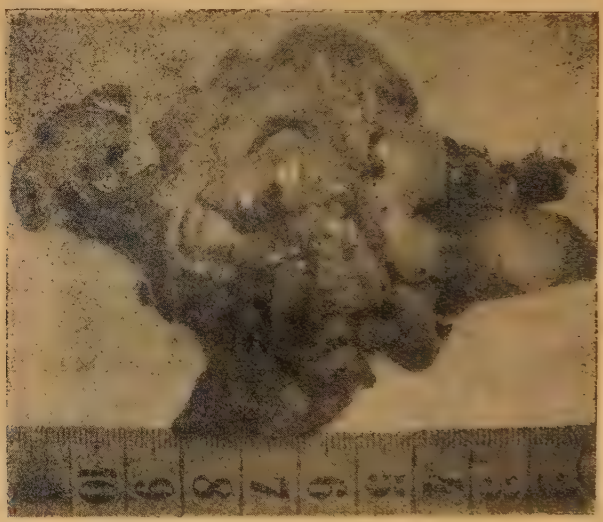
L'enfant tient mal sa tête, toutefois elle est constamment inclinée à droite. Il existe au niveau des régions cérébelleuses *deux bosses saillantes* très douloureuses à la pression. De même

douleur marquée à la pression des masses musculaires de la nuque.

Face. — *Yeux* : strabisme interne de l'œil droit, nystagmus horizontal, stase papillaire.

Troubles moteurs

La marche est complètement impossible. Il existe au niveau des membres inférieurs une *paraplégie spasmodique* avec exagération des réflexes tendineux et signe de Babinski bilatéral. Elle s'accompagne d'une contracture importante et les membres inférieurs sont rigides. *Un syndrome cérébelleux bilatéral* est manifeste au niveau des membres supérieurs.



Enfant J. Cl — Ependymome enlevé à l'intervention

Pendant l'examen : à noter à certains instants une attitude en *opisthotonos*.

Le diagnostic de tumeur de la ligne médiane est fait sur ces signes et l'intervention décidée.

Intervention le 17 mars 1928 (durée 3 heures)

Incision médiane longue.

Ponction ventriculaire.

Ouverture très large de l'arc de l'atlas.

Ouverture de la dure-mère (il semble que l'on incise le feuillet pariétal de l'arachnoïde).

Enorme tumeur médiane développée entre le bulbe et le cervelet.

Clivage à la ouate. L'ouverture osseuse est agrandie un peu vers la droite. Ablation de parcelles de la tumeur. Electrocoagulation.

Mort au cours de l'intervention.

Pas d'autopsie.

La tumeur enlevée à l'intervention est une tumeur pesant 52 gr. Elle est de forme irrégulière, blanchâtre et de consistance ferme.

Dans son diamètre le plus long elle mesure 10 cm., dans le plus large 5 cm. Elle est formée de masses nodulaires irrégulières.

Tumeur de structure polymorphe où les cellules prennent alternativement un contour fusiforme, étoilé ou astrocytaire et dans lequel il existe une tendance nette à la production de plasmodes qui ont toutes les apparences phagocytaires. Il existe, disséminée dans toute la tumeur, une quantité de petites sphères de 1 à 2 mm. de diamètre, rappelant les corps amyloïdes, mais prenant plus intensément l'hématéine.

On a l'impression d'un complexe de sels calcaires et de produits albuminoïdes. Les vaisseaux sont très nombreux, avec souvent des parois calcifiées. Ils sont souvent entourés d'une auréole claire, formés par un fin treillage de fibres névrogliques.

Dans la classification américaine, cette tumeur rentre dans le groupe des épendymomes.

Observation XII

Service du Dr Cl. Vincent

TUMEUR DU 4e VENTRICULE (ASTROCYTOME)

G. H..., 15 ans, est examiné le 19 avril 1928.

Signes fonctionnels

Il se plaint de *céphalée* depuis un mois et voici quinze jours que celle-ci s'accompagne de *vomissements* sans efforts.

De plus, *il avale de travers,* surtout les liquides; sa *voix a changé* et est devenue nasonnée. Il éprouve par moments la sensation qu'un courant électrique passe dans sa tête, et à l'occasion de certains mouvements, quand il se met debout ou se plie, il a l'impression qu'une *décharge électrique traverse ses bras* et ses jambes, en particulier le matin au réveil.

Signes physiques

Il n'y a pas d'attitude spéciale de la tête, mais les *muscles de la nuque sont contracturés,* et à droite font une saillie notable.

Paralysie faciale gauche : asymétrie faciale au repos et au cours des différents mouvements.

Yeux : les pupilles réagissent normalement. La vision est de 5/5; paralysies oculaires : paralysie du VI droit et peut-être paralysie du grand oblique de l'œil gauche.

Paralysie du voile du palais : ligne asymétrique du voile qui est pendant. Lorsque le malade fait ah ! ah ! un côté se soulève plus que l'autre.

Signes cérébelleux

Légère *hypotonie* musculaire qui prédomine peut-être à gauche;

— marche de travers depuis une huitaine de jours;

— l'examen révèle quelques troubles de la *dysmétrie* : épreuve de l'index sur le nez : l'index trouve mal le point qu'il veut toucher et dans l'épreuve de l'index sur l'index de l'observateur, il dévie à gauche;

Epreuve du talon sur le genou : hésitation à gauche.

Dysmétrie des deux membres inférieurs : mis à plat sur le ventre, les deux jambes en l'air, les deux jambes oscillent, mais la gauche surtout qui décrit des oscillations très marquées.

— *adiadococinésie* : à gauche.

A droite, les mouvements sont beaucoup mieux exécutés.

— *Pas de signes pyramidaux* : les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux.

— Signe de Babinski en flexion à gauche, pas de réponse nette à droite.

— Réflexes cutanés normaux.

Revu le 16 *mai* 1928.

Mêmes symptômes.

Les signes cérébelleux sont plus nets.

Les réflexes tendineux sont nettement exagérés.

Opération le 19 *mai* 1928 : durée 2 heures.

Anesthésie par lavement éthéré; chloroforme, puis éther par la bouche.

Incision médiane. Section de l'arc de l'atlas; trépanation; ouverture de la dure-mère à droite. Tumeur saillante sous le

Enfant H. — Noter la contracture unilatérale des muscles de la nuque, signe fréquent des tumeurs médianes

vermis déplaçant le lobe gauche plus que le droit, descendant sur le bulbe au-dessous du calamus.

Incision de la dure-mère à gauche, que l'on récline avec un fil tendu.

Décollement à droite, en haut, à gauche au coton — particulièrement difficile. Au cours du décollement à gauche la respiration se ralentit — 8 puis 6 à la minute — le pouls

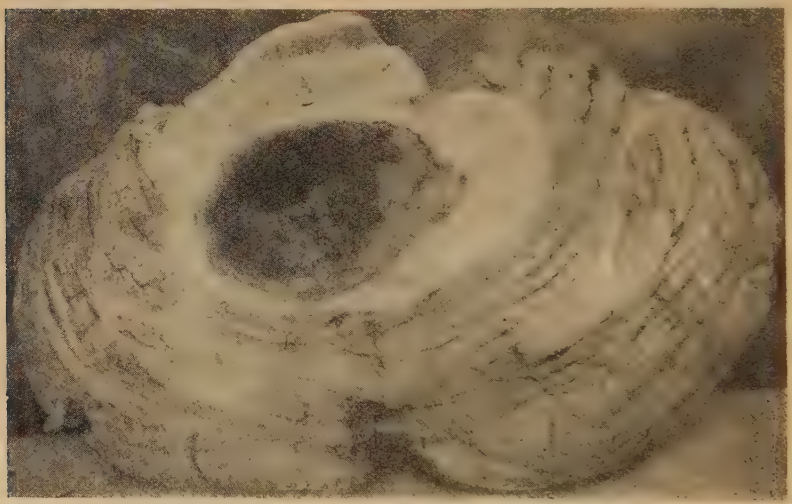
passe de 104 à 80 et 76; on arrête, le malade respire mieux.

On prélève un fragment de la tumeur, et on arrête l'intervention en raison des troubles respiratoires.

Fermeture.

Le malade se réveille, respire mieux — pouls 106.

Suites opératoires. — Le lendemain, température élevée, 38°5, pouls 130. Le malade se plaint d'engourdissement du



G. H. Astrocytome du 4e ventricule

membre supérieur gauche; la force musculaire y est nettement diminuée au niveau de la main. Perte du sens stéréognosique.

3e *jour, le* 21 *mai.* — 38°2 le matin. Parésie faciale droite plus accentuée, avec déviation très marquée des traits à gauche. Troubles de la déglutition plus marqués qu'avant l'opération; léger trismus; mêmes signes que la veille au membre supérieur gauche; dysmétrie très marquée.

Extension de l'orteil et flexion dorsale du pied à gauche. Le signe de Kernig semble exister à un degré peu intense, difficile à rechercher, le malade étant assis et difficile à mobiliser.

Nystagmus lent à droite, plus rapide à gauche; diplopie.

Mort le sixième jour.

Anatomie pathologique

Tumeur solide du 4e ventricule. Cette tumeur emplit tout le ventricule, en contact immédiat avec le tissu cérébelleux; seule une fente linéaire d'un centimètre de long environ l'isole du tronc cérébral. Elle fait corps avec le toit du 4e ventricule dont elle semble provenir. Elle a la grosseur d'une noix; elle est de couleur rougeâtre, très vasculaire, ayant même un aspect hémorragique en certains points; sa consistance est molle, spongieuse. Macroscopiquement, elle apparaît nettement séparée de la substance blanche du cervelet. Celle-ci est refoulée, très peu au niveau de l'hémisphère droit qui est presque de volume normal, davantage au niveau de l'hémisphère gauche où elle est aplatie et amincie.

Il existe une hydrocéphalie interne importante : les ventricules latéraux sont très dilatés, de même que le 3e ventricule, l'aqueduc de Sylvius même est distendu.

Histologie

La presque totalité de la tumeur est constituée par un vaste réseau vasculaire affectant le type d'un angiome caverneux ou capillaire. Des thromboses très étendues atteignent ce système vasculaire, il y a même par endroits des aspects de thrombo-phlébite suppurée.

Dans les rares zones non envahies par le réseau vasculaire, on retrouve du tissu gliomateux à prédominance fibrillaire dissocié par un liquide d'œdème et peu riche en cellules.

L'étude macroscopique de la tumeur montre qu'il existe une zone d'implantation dans l'angle externe droit du IVe ventricule. C'est à partir de là que la tumeur semble s'être développée. Sur des coupes microscopiques pratiquées en ce point, on voit nettement quatre zones : une zone de tissu nerveux normal; une couche épaisse de fibrilles névrogliques en paquet, serrées les unes contre les autres; une zone constituée par des cellules qui semblent devoir être identifiées avec des astrocytes en relation avec un réseau fibrillaire névroglique. Dans la 4e zone, les astrocytes sont nombreux, le réseau fibrillaire est plus important, et on voit apparaître des vaisseaux pelotonnés dont une partie de la paroi paraît dépourvue de texture.

La structure de la tumeur au point précité paraît devoir permettre de l'identifier à un *astrocytome fibrillaire*. Il naît vraisemblablement de la névroglie sous-épendymaire.

Les tumeurs du 4e ventricule et du vermis peuvent ne se manifester que par un *syndrome d'hypertension intracranienne, sans aucun signe de localisation* et l'hydrocéphalie être le seul signe physique traduisant l'existence de la néoplasie. Ce fait n'est pas exceptionnel puisque l'on a pu dire que le propre de ces tumeurs était de n'avoir pas de symptomatologie. Thomas et Jumentié ont ainsi il y a quelques années publié deux cas de tumeur du quatrième ventricule chez des enfants ou, malgré le volume énorme de celle-ci, l'évolution fut complètement silencieuse.

En dehors de ces cas, les tumeurs médianes ont une histoire clinique qui permet de les reconnaître.

Ces tumeurs, comme les tumeurs des hémisphères cérébelleux, hors les cas où les troubles de la marche sont les premiers en date, débutent par un **syndrome d'hypertension dont l'installation paraît toujours assez brusque**.

La **céphalée** est particulièrement vive, plus vive que dans les autres tumeurs où elle n'est le plus souvent qu'un symptôme secondaire. Les enfants souffrent et se plaignent spontanément : une petite malade (L., obs. 10), ayant une tumeur du vermis, a commencé par avoir des crises de céphalée très violentes, et dans presque toutes les observations on les trouve signalées. Par contre, dans un de nos cas de tumeur du 4e ventricule, toute la maladie a pu évoluer sans que l'enfant présente le moindre mal de tête (B., obs. 21). Ici encore la localisation frontale de la céphalée est plus fréquente que la localisation occipitale. Lorsque la cépha-

lée est occipitale elle s'accompagne d'irradiations douloureuses dans la nuque, dans les épaules et jusque dans le bras.

Les **algies périphériques** peuvent d'ailleurs remplacer la céphalée ou être plus intenses que celle-ci. Elles se traduisent, soit par des douleurs dans la nuque et tout le trapèze, soit par des algies à type radiculaire dans les membres supérieurs, un seul ou les deux membres; parfois la douleur est localisée à l'épaule, au bras, au poignet, aux doigts. Nous avons déjà signalé le cas d'un de nos petits malades dont l'arthralgie siégeant à l'épaule avait pu faire songer à un rhumatisme. On a décrit des douleurs en ceinture, ou en hémiceinture au niveau du thorax. Ces algies ne s'accompagnent pas de modifications de la sensibilité objective, toutefois. Cl. Vincent a pu trouver un certain degré de paresthésie dans quelques cas. Enfin Marburg a beaucoup insisté sur le début par des phénomènes douloureux viscéraux : douleurs gastriques, intestinales, cardiaques même qui amènent presque inévitablement des erreurs de diagnostic.

Toutes ces algies proviennent vraisemblablement de l'irritation des noyaux sensitifs du plancher du 4e ventricule.

En même temps que la céphalée, apparaît l'**attitude anormale de la tête** qui s'incline de plus en plus sur une épaule.

La céphalée s'accompagne de **vomissements** fréquents. Ceux-ci ont précédé la céphalée de plusieurs mois, parfois une année. Ils restent ainsi longtemps la seule

manifestation de la tumeur jusqu'au jour où brusquement tous les autres signes d'hypertension surviennent, le début apparent ayant ainsi une allure brutale.

Les **crises convulsives** viennent compléter le tableau classique de l'hypertension. Ce sont des crises d'épilepsie généralisée. Elles ont rarement le type d'attaque cérébelleuse à ce moment. Elles sont peut-être plus fréquentes que dans les tumeurs des hémisphères.

Assez précocement, coïncidant ou presque avec l'installation du syndrome hypertensif, un **strabisme interne** uni ou bilatéral fait son apparition. En outre l'enfant peut déjà avoir de l'**amblyopie**.

Les troubles de la marche suivent de près l'apparition de la céphalée, des crises convulsives et des troubles de la vue. Il n'est pas rare qu'ils les précèdent. En tout cas ils *surviennent beaucoup plus tôt que dans les tumeurs latérales.*

En présence d'un enfant présentant un syndrome d'hypertension intracranienne, on peut dès le premier abord suspecter une tumeur de la ligne médiane par, outre l'hydrocéphalie encore peu prononcée à cette période, l'attitude de torticolis, une paralysie unie ou bilatérale du VI, et encore plus si la démarche est ébrieuse.

L'inclinaison de la tête, nous l'avons déjà vu, n'est pas absolument pathognomonique, puisqu'elle se rencontre aussi dans les tumeurs latérales — mais *elle est remarquablement constante et marquée dans les tumeurs médianes.*

La tête est inclinée sur une épaule, en même temps

elle est légèrement fléchie. D'après Stenvers, le degré de flexion varie suivant la communication plus ou moins facile entre le 4e ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens, la flexion étant plus prononcée en cas d'interruption complète. Pour cet auteur les différentes attitudes prises par la tête dans les tumeurs cérébrales sont celles qui assurent le mieux le passage du liquide céphalo-rachidien. D'autres auteurs n'admettent pas cette théorie et pour eux l'attitude de la tête est un signe d'atteinte vestibulaire.

Le torticolis s'accompagne d'une **contracture des muscles de la nuque** qui a encore plus de valeur. Cl. Vincent insiste particulièrement sur son importance diagnostique. Cette contracture est plus intense au moment des crises hypertensives, mais même dans l'intervalle elle ne disparaît jamais complètement. Parfois visible (G. H., obs. 12), elle est toujours facilement sentie à la palpation. Souvent elle prédomine sur un trapèze. La raideur de la nuque entraîne une limitation plus ou moins prononcée des mouvements de la tête, dont la motilisation peut être, non seulement difficile, mais encore douloureuse. La pression au niveaude l'insertion du trapèze sur l'épine de l'omoplate est également douloureuse et s'accompagne fréquemment d'une accentuation de l'inclinaison de la tête.

Syndrome cérébelleux.

Les *troubles de la marche*, toujours très précoces, peuvent souvent être déjà mis en évidence lors d'un premier examen de l'enfant. A un degré peu avancé

la marche se fait à une allure normale, mais la base de sustentation est élargie. les bras sont légèrement écartés du corps, les pieds sont lancés un peu brusquement et retombent de même. le corps présente quelques oscillations latérales ou antéro-postérieures. Tous ces troubles sont plus accentués au départ et au changement de mouvement; c'est pourquoi les diverses épreuves de faire tourner le malade, de l'arrêter brusquement, de le faire marcher à reculons, à quatre pattes, etc., accusent et font remarquer l'atteinte cérébelleuse.

Plus tard, le défaut d'équilibre est évident. La simple *station debout* est difficilement maintenue : la base de sustentation est très élargie, le corps oscille d'un côté à l'autre, d'avant en arrière, donnant la sensation d'une chute imminente qui d'ailleurs souvent ne se produit pas. Toutefois, dans certains cas, celle-ci survient et l'enfant s'effondre soit en arrière, soit en avant ou latéralement, mais chaque fois la chute se produit dans le même sens — ce sens dépendant théoriquement de la région vermienne atteinte. En cas de tumeur du 4e ventricule qui commence par refouler le vermis antérieur et inférieur la chute se produit généralement en arrière (Weisenburg).

La *marche* se fait lentement et nécessite toute l'attention du malade : la base de sustentation est très élargie, les bras très éloignés du corps; les pieds difficilement décollés du sol sont levés et lancés brusquement, les oscillations du corps sont importantes et l'enfant progresse péniblement, rejeté tantôt d'un côté, tantôt

de l'autre, cette démarche en zig-zags rappelant la démarche titubante de l'ivresse, d'où son nom de démarche ébrieuse. Les efforts nécessités pour avancer sont tels qu'ils fatiguent vite le petit malade et l'on comprend que celui-ci soit de plus en plus « paresseux à marcher », suivant l'expression souvent employée par les parents qui amènent leur enfant consulter. De plus, la marche s'accompagne souvent de chutes (obs. O. G. 14).

L'occlusion des yeux n'augmente pas l'instabilité et, dans la majorité des cas, il n'y a pas de signe de Romberg.

Les troubles de l'asynergie sont au maximum, l'inclinaison du tronc en arrière peut être suivie de chute; le signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc est bilatérale avec impossibilité de se relever; on peut ainsi multiplier les épreuves.

Par contre, et contrastant avec les tumeurs des hémisphères, dans la règle, les *autres troubles cérébelleux* (*hypermétrie, adiadococinésie, tremblement intentionnel*) *ou n'existent pas* (c'est le cas chez une malade atteinte de tumeur du vermis; obs. A. L. 10) *ou sont réduits au minimum.* Dans ce cas, ils peuvent être bilatéraux, le plus souvent ils sont unilatéraux et variables, c'est-à-dire siégeant tantôt d'un côté, tantôt de l'autre. Toutefois l'on voit parfois un syndrome cérébelleux complet où presque d'emblée les troubles cérébelleux au niveau des membres sont aussi intenses que ceux de la statique et de l'équilibre (Cas A. B., obs. 21).

Les tumeurs médianes s'accompagnent d'*hypotonie*, tout comme les autres tumeurs cérébelleuses.

L'état des réflexes tendineux est assez spécial. Alors que l'affection est encore de date récente, il est courant de trouver un *affaiblissement des réflexes tendineux, parfois même une abolition totale.* Ce symptôme dans les tumeurs cérébelleuses est connu depuis longtemps. Oppenheim l'attribue à l'hypertension qui se ferait sentir jusque dans les culs-de-sac dure-mériens lésant les racines postérieures. C'est de même par l'atteinte des racines postérieures que s'expliqueraient les algies observées dans ces tumeurs (syndromes radiculaires de Batten et Collier). Pour Van Gehuchten, qui a repris récemment l'étude de cette aréflexie tendineuse à l'occasion de deux cas de tumeur du 4e ventricule observés par lui, elle est liée à la lésion du noyau rouge ou du faisceau rubro-spinal.

L'aréflexie n'est d'ailleurs pas absolument exclusive aux tumeurs du 4e ventricule et on peut la voir dans de volumineuses tumeurs des hémisphères évoluant vers la ligne médiane. Nous avons observé une fillette porteuse d'un kyste du lobe droit du cervelet qui avait une abolition presque complète des réflexes tendineux (obs. M. M. 20). Malgré cela, l'affaiblissement ou la disparition des réflexes tendineux n'en reste pas moins un des signes fréquents et précoces des tumeurs médianes. L'abolition n'est pas définitive et les réflexes peuvent réapparaître et s'exagérer à l'occasion d'une crise épileptique ou lorsque des paralysies d'origine pyramidale s'installent.

Les **réflexes cutanés** restent toujours normaux. Et comme dans les autres tumeurs cérébelleuses, il n'existe pas de **troubles de la sensibilité**.

Par contre, les troubles sphinctériens sont signalés. Ce sont des **troubles urinaires** et Holman les retrouve dans tous les cas de tumeur médiane qu'il a étudiés. Eux aussi sont précoces. Ils se voient parfois très tôt, avant même l'installation du syndrome d'hypertension (Van Bogaert). Ils consistent soit en dysurie, soit en rétention; le symptôme observé habituellement chez les enfants est l'incontinence d'urine. La pathogénie de ces troubles urinaires est discutée : liés pour Holman à l'atteinte d'un faisceau descendant d'un centre urinaire inconnu vers la moelle, ils traduisent toujours pour Marburg une lésion de la voie pyramidale.

Les **signes pyramidaux** sont ceux que nous avons décrits dans les tumeurs des hémisphères. Ils sont absents à cette période ou alors ne se manifestent que sous forme de paralysies légères et transitoires avec réapparition des réflexes tendineux. Dans quelques cas, ceux-ci restent abolis, on note seulement un Babinski en extension.

De même les tumeurs médianes s'accompagnent de **troubles du côté des paires craniennes**, les uns liés à l'hypertension sont en général précoces, les autres, qui sont des signes de foyer, n'apparaissent trop fréquemment que d'une façon tardive. Les nerfs craniens sont dans l'ensemble plus touchés que dans les tumeurs des hémisphères.

L'existence de la *stase papillaire* a été très discutée.

Bruns considère l'absence de stase comme spéciale aux tumeurs du 4e ventricule. Cette opinion semble erronée, car si Uhthoff ne la signale que dans la moitié des cas, tous les autres auteurs sont d'accord pour dire qu'elle est au contraire d'une fréquence considérable et Winkler la donne même comme un signe tout à fait initial. Tous nos malades présentaient de la stase papillaire et on la retrouve mentionnée dans presque toutes les observations.

La *paralysie du VI* est si commune au cours des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure qu'elle n'a plus aucune valeur localisatrice. Toutefois, elle est particulièrement fréquente dans les tumeurs médianes, et elle acquière une importance très grande lorsqu'elle est bilatérale et s'accompagne d'un certain degré de parésie faciale. Ces symptômes se voient, en effet, plus spécialement au cours des tumeurs médianes qui viennent comprimer directement le plancher du 4e ventricule. Nous avons déjà vu que pour Cushing, dans certains cas, la paralysie est liée à l'étranglement du VI par les branches de l'artère basilaire. Dans presque toutes les observations de tumeur médiane rapportées par Cushing ou par Bailey, la paralysie unie ou bilatérale du moteur oculaire externe est notée. Dans nos cas elle n'a manqué qu'une fois (cas B., obs. 21). Ce petit malade présentait, par contre, une paralysie partielle du III. Les atteintes *du III* se verraient peut-être davantage en cas de tumeur médiane qu'en cas de tumeur latérale.

Des paralysies des mouvements de latéralité du re-

gard peuvent aussi se rencontrer, paralysie latérogyre le plus souvent; beaucoup plus rarement paralysie dextrogyre et lévogyre, tout mouvement latéral étant impossible.

La paralysie *du VII* se présente avec les caractères déjà décrits à propos des tumeurs latérales.

L'atteinte *du VIII et des voies vestibulaires* peut de même se traduire par des troubles identiques à ceux décrits au chapitre précédent, mais il est aussi possible qu'elle donne lieu à une symptomatologie caractéristique des tumeurs médianes. Ce sont d'abord des *vertiges*. Ils réalisent de véritables « crises vestibulaires ». Ils surviennent à l'occasion d'un brusque changement de position (Bruns). Le malade éprouve subitement une céphalée violente, a des bourdonnements d'oreille, une sensation vertigineuse intense avec nausées et vomissements en jet. Cette crise s'accompagne d'irrégularité du pouls et de la respiration. Elle peut entraîner la chute. Parfois elle est suivie de perte de connaissance ou de crises convulsives (Dana). Dans les cas graves elle se termine par une syncope mortelle. Les crises vestibulaires s'observent aussi parfois à la suite d'une simple mobilisation un peu brusque de la tête.

Pathognomonique d'une tumeur du 4e ventricule serait l'existence d'un *nystagmus vertical*, et, dans les diverses épreuves labyrinthiques, la constatation d'une *inexcitabilité vestibulaire totale et bilatérale* par suite de l'atteinte des noyaux vestibulaires.

Les autres nerfs craniens *V*, *IX*, *X*, *XI*, *XII*, ne

présentent en général aucun trouble à cette période.

Les *lésions radiologiques* sont celles de toutes les tumeurs du cervelet.

La *ponction lombaire* ou donne issue à un liquide hypertendu avec la dissociation albumino-cytologique classique, ou bien elle traduit déjà l'interruption de communication entre les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens. C'est dans ces derniers cas qu'elle est particulièrement dangereuse et peut être suivie de mort subite (obs. L. 10). La tension du liquide céphalo-rachidien est normale, les modifications albumino-cytologiques minimes, alors qu'une ponction ventriculaire décèle une hypertension considérable et une dissociation albumino-cytologique importante. Jumentié a rapporté l'observation d'une tumeur du 4e ventricule où ces modifications sont frappantes. Il est des cas, par contre, où le liquide ventriculaire peut montrer des modifications inverses et être remarquablement pauvre au point de vue chimique (O.G. obs. 14.).

II

Si l'intervention n'est pas pratiquée à cette époque, rapidement, beaucoup plus rapidement que dans les autres tumeurs du cervelet, se développe *l'hydrocéphalie qui est vite considérable* (obs. 14. O. G.).

L'attitude du torticolis augmente. La raideur de la nuque est plus accentuée et, parfois même, il n'est pas rare de trouver d'une façon transitoire un signe de Kernig traduisant une irritation méningée.

L'enfant qui marchait déjà très difficilement ne peut bientôt plus marcher; même soutenu, il s'effondre; il est obligé de rester au lit, dans lequel il lui est le plus souvent impossible de demeurer assis. Le tableau rappelle tout à fait celui des tumeurs latérales, toutefois les troubles cérébelleux peuvent pendant toute l'évolution de la maladie rester uniquement des troubles statiques et basiques. Lorsque le syndrome cérébelleux est au complet, l'hypermétrie, l'adiadococinésie, le tremblement sont, d'une façon générale, toujours moins accentués que dans les tumeurs des hémisphères. Les réflexes tendineux s'abolisent, s'ils ne l'étaient pas précédemment.

La tumeur se traduit assez souvent par ce seul syndrome cérébelleux, sans qu'il y ait jamais association de troubles pyramidaux persistants (cas W., obs. 13). Plus souvent encore peut-être, il y a association pyramido-cérébelleuse et l'on constate l'existence d'une paraplégie spasmodique au niveau des membres inférieurs, les troubles cérébelleux demeurant aux membres supérieurs (Cas B., obs. 21; O. G., obs. 14).

C'est surtout à partir de cette période, quoiqu'on puisse les voir plus tôt, qu'apparaissent les **attaques cérébelleuses** décrites par H. Jackson. Cet auteur, le premier, a attiré l'attention sur ces crises et montré qu'elles étaient à peu près sûrement symptomatiques d'une tumeur médiane. Ce sont des attaques toniques avec opisthotonos qui rappellent ou les crises paroxystiques du tétanos, d'où le nom d'attaques tétaniques que leur donnait encore Jackson, ou bien certaines attaques de rigidité décérébrée de Wilson.

La crise est parfois précédée d'un cri; la face pâlie, la tête est rejetée en arrière, reposant sur l'oreille par le vertex, le dos est incurvé, les membres inférieurs sont contracturés en extension; la contracture est au maximum, les pieds sont en équinisme forcé, les orteils repliés vers la plante du pied; les membres supérieurs collés au corps sont fléchis, la main arrivant au niveau de l'épaule, les doigts fortement repliés dans la paume de la main. La contracture est moins intense au niveau des membres supérieurs qu'aux membres inférieurs. Il n'y a pas de secousses de la face, les yeux sont révulsés de façon variable, parfois ils sont animés de mouvements très lents d'un côté à l'autre. Cette crise s'accompagne ou non de perte de connaissance, d'incontinence d'urine; on note l'abolition des réflexes tendineux pendant l'attaque. Celle-ci est de courte durée en général. Nous avons eu l'occasion d'observer un petit malade (W., obs. 13) qui a présenté peu de temps avant de mourir des attaques avec attitudes absolument identiques à celles décrites et dessinées dans l'article original de Jackson.

Dans certaines crises les membres inférieurs, au lieu d'être en extension, sont fléchis, alors que les membres supérieurs sont étendus. On en a signalé d'autres où l'attaque tonique prédomine sur un côté du corps réalisant « un syndrome paroxystique de torsion autour de l'axe » (Van Bogaert.)

Dans des cas excessivement graves peut exister une *rigidité cérébelleuse persistante* avec de temps à autre une légère augmentation de la contracture qui corres-

pond à une attaque. Parfois, au contraire, la crise n'est pas généralisée, la *tête est simplement fortement rejetée en arrière*, la raideur de la nuque est considérable, la pâleur extrême (Cl. Vincent).

Quelle que soit leur intensité, ces crises sont excessivement graves : elles traduisent le blocage de l'aqueduc de Sylvius et l'imminence d'accidents mortels. C'est pourquoi, si l'état du malade le permet, elles commandent une intervention chirurgicale rapide.

Pour illustrer ce chapitre nous donnerons l'observation d'un petit malade suivi cette année à Bretonneau qui a présenté une histoire classique de tumeur de la ligne médiane : syndrome d'hypertension intracranienne avec intensité de la céphalée, algies périphériques, attitude de torticolis, troubles de la marche, syndrome cérébelleux avec prédominance des signes statiques, hydrocéphalie importante, évolution rapide vers la mort à la suite d'attaques cérébelleuses.

Observation XIII

(personnelle)

Services des Drs Guillemot et Grenet
(Hôpital Bretonneau)

TUMEUR DU 4e VENTRICULE

B. W..., 6 ans, entre dans le service du Dr Guillemot le 23 février 1928.

A. H. — Nuls.

A. P. — Né à terme, mais accouchement difficile, application de forceps, l'enfant n'a présenté aucun signe d'asphyxie à la naissance. Coqueluche; varicelle à 4 ans. A signaler une chute violente sur la tête à l'âge de 2 ans.

Histoire de la maladie

Le début remonte à juin 1927. L'enfant se plaint de *céphalées* occipitales très violentes, survenant une à deux fois par semaine et qui ne s'accompagnent que rarement de *vomissements*, mais alors vomissements excessivement abondants, en fusée. Le petit B. était alors à la campagne chez ses grands-parents qui finissent par s'inquiéter et le ramènent à Paris dans sa famille, en décembre 1927. La mère est frappée par le *changement de caractère de son fils* : lui, il y a quelques mois, si bruyant, tapageur et indocile, est devenu doux, calme, affectueux. Il se plaint moins de la tête qu'au début de sa maladie, mais par contre il dit *souffrir beaucoup de l'épaule droite*. En même temps que les douleurs de l'épaule sont apparues, s'accentue l'*inclinaison de la tête à droite* qui s'était installée en même temps que la céphalée. Un médecin consulté ne voyant que le torticolis et l'arthralgie, songe à un rhumatisme et pendant 3 mois le jeune B. prend du salicylate de soude. En janvier 1928, *apparition de troubles de la marche* : il marche comme s'il était ivre, disent les parents. Bientôt même il se refuse à marcher. On l'amène à Bretonneau.

Examen le 28 février 1928. — Enfant d'intelligence normale, vif, éveillé, excessivement doux. Il se plaint d'une légère céphalée, qu'il localise aux régions frontale et occipitale, cette dernière répondant au maximum de la douleur. Son épaule droite le ferait souffrir davantage que sa tête. Les vomissements sont plus fréquents, tous les quinze jours. Ils tendent à s'espacer.

Le petit B... est nettement *hydrocéphale*, quoique l'hydrocéphalie ne soit pas très considérable. La tête est en effet augmentée de volume, le tour en étant de 55 cm., mais surtout le crâne est très irrégulier : un peu en arrière de la mastoïde existe une exostose de la grosseur d'une petite pomme.

Avec l'hydrocéphalie, on est frappé par l'*attitude de torticolis de la tête inclinée à droite*, le menton regardant le côté opposé. Cette attitude s'accompagne de *contracture des muscles de la nuque*, qui s'accentue à tout essai de mobilisation de la tête et qui est plus intense à droite.

La percussion du crâne donne le bruit de pot fêlé. Elle est peu douloureuse. On réveille un peu de douleur en percutant

la région occipitale, tandis que la *simple pression de la région nuchale est très pénible et détermine l'accentuation du torticolis.* Il en est de même lorsqu'on appuie sur les fosses sus-épineuses, et c'est à ce niveau que la douleur atteint la plus grande acuité.

Face. — *Yeux* : La vision paraît normale. L'enfant qui sait son alphabet et lire un peu, lit très bien les lettres, même à grande distance. Pourtant l'examen du fond de l'œil indique une *stase papillaire bilatérale* prédominant à droite.

Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. Il n'y a pas de nystagmus.

Mobilité oculaire : pas de paralysies des muscles de l'œil, en dehors d'une parésie du VI gauche qui se traduit par un léger strabisme interne et de la diplopie par intermittence accusée par l'enfant. A l'examen on ne constate la diplopie que lorsque les objets sont à plus de 5 m.

Audition. — L'acuité auditive est un peu diminuée, tant pour l'oreille droite que pour l'oreille gauche.

Il n'y a *pas de paralysie faciale*; *pas de troubles dans le domaine du trijumeau*; de même les autres paires craniennes *IX, X, XI, XII sont absolument normales.*

Troubles cérébelleux

La marche est possible mais l'enfant est vite fatigué et se refuse à marcher.

La *démarche est nettement cérébelleuse* : c'est la démarche titubante, ébrieuse classique, avec oscillations amples d'un côté à l'autre, sans tendance à tomber plus d'un côté que de l'autre.

Debout, il élargit sa base de sustentation. Il n'y a pas de Romberg. L'enfant résiste bien aux pulsions latérales, mais dans les pulsions antéro-postérieures, la chute se produit toujours en avant.

Asynergie : signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc bilatérale, plus accentuée à droite. Il y a d'ailleurs impossibilité complète de se relever.

Les troubles de la coordination sont beaucoup moins marqués que ceux de la statique et de l'équilibre,

A *gauche*, existe un *syndrome cérébelleux discret*, mis en évidence pour l'hypermétrie au membre inférieur dans l'épreuve

du talon sur le genou — et au membre supérieur, dans celle du doigt sur le nez et sur l'oreille — dans celle de la préhension. Dans l'épreuve des traits horizontaux entre deux traits verticaux, les traits dépassent la ligne verticale tantôt à gauche, tantôt à droite. Ces signes sont peu accentués. Il en est de même de l'adiadococinésie et de la déviation statique de l'index. *A droite, aucun trouble.*

Hypotonie : marquée; elle est généralisée avec prédominance sur les membres gauches.

Signes pyramidaux

Membres inférieurs. — La force segmentaire est bonne. Les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens sont normaux, ils sont toutefois un peu affaiblis.

Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés.

Membres supérieurs. — La force musculaire est diminuée à droite : l'enfant s'oppose mal à l'extension de l'avant-bras sur le bras, il serre beaucoup moins fort de cette main que de la gauche.

Les réflexes olécraniens, cubito-pronateurs et stylo-radiaux, sont égaux des deux côtés.

Réflexes cutanés. — Abdominaux et crémastériens normaux.

Aucun trouble de la sensibilité, ni superficielle, ni profonde

Troubles sphinctériens : incontinence d'urine, apparue dès le début de la maladie.

Pas d'altération de l'état général : l'apyrexie est complète. L'examen viscéral est normal. La cuti-réaction est négative.

Ponction lombaire. — Liquide clair très hypertendu, alb. : 70; Nageotte : 1 élément par mm³.

Revu un mois plus tard, le 20 *mars* 1928 : la marche est encore plus pénible qu'en février, la titubation a augmenté; au bout de quelques pas l'enfant demande qu'on le recouche et s'effondre.

Le syndrome cérébelleux gauche s'est accentué : la dysmétrie, l'adiadococinésie sont très nettes; à droite apparition de signes cérébelleux légers.

Face. — La vision, normale pour l'œil gauche, est, par contre, devenue à peu près *nulle pour l'œil droit*. De cet œil il peut encore vaguement distinguer les personnes, ou plutôt les silhouettes sans les reconnaître. Il se trompe dans l'interpréta-

tion des couleurs. L'examen du fond de l'œil montre une *stase papillaire très accentuée avec à droite tendance à l'atrophie.* Quelques légères secousses nystagmiques dans les positions latérales du regard; la parésie du VI a rétrocédé complètement.

Il existe une *parésie faciale gauche*, très nette dans les mouvements de la mimique.

Les autres nerfs craniens sont toujours intacts.

Il n'y a toujours pas de signes pyramidaux.

Les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens sont plus faibles que le mois précédent.

La *radiographie du crâne* faite à ce moment montre un amincissement considérable de la voûte cranienne; les sutures sont largement disjointes; les impressions digitales sont généralisées à tout le crâne; la selle turcique a perdu ses apophyses clinoïdes antérieures et postérieures.

L'intervention chirurgicale est enfin décidée et l'enfant est passé en chirurgie le 24 mars, où le Dr Mathieu l'envoie à M. de Martel.

Opération le 31 *mars par le Dr de Martel.*

Incision sur la ligne médiane postérieure.

Le crâne est très irrégulier, très vascularisé, d'où hémorragies nécessitant l'emploi de chevilles d'os.

Ablation de l'os en commençant par le trou occipital.

Découverte du cervelet.

Engagement particulièrement profond des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital. Résection de l'arc postérieur de l'atlas et de l'axis.

En soulevant le cervelet on aurait vu une tumeur du 4e ventricule, mais l'état de l'enfant devenant très mauvais, l'intervention se borne là; on referme.

Les *suites opératoires sont bonnes*; toutefois l'enfant reste légèrement fébrile et au niveau de la trépanation on note une *hernie*. Le 8 avril, la température monte à 39°, en même temps qu'une *éruption de rougeole* fait son apparition. Il est renvoyé à l'hôpital Bretonneau. Rougeole bénigne, s'accompagnant toutefois d'une torpeur accentuée et de quelques vomissements sans efforts. Au bout de 4 jours, sa rougeole terminée, l'enfant va beaucoup mieux; il persiste cependant, pendant une quinzaine de jours encore, une légère température, sans que l'on ait eu à noter de complications.

Examen le 14 *avril* : le petit B... a repris un peu de sa vivacité et de sa gaieté. Il se plaint toujours de céphalée. Lorsqu'il est assis, il tient difficilement sa tête. La hernie au niveau de la trépanation persiste : elle forme une saillie grosse comme un poing, douloureuse à la pression autant d'un côté que de l'autre.

Face. — *Yeux* : La vision reste nulle pour l'œil droit et bonne pour l'œil gauche : stase papillaire bilatérale avec tendance à l'atrophie à droite.

Les réflexes lumineux persistent, légèrement diminués à droite. On note quelques secousses nystagmiformes dans les positions horizontales du regard; la motilité oculaire est normale en dehors d'une parésie du VI gauche qui a réapparu et est plus marquée qu'au premier examen.

La *paralysie faciale gauche* est beaucoup plus accentuée depuis l'intervention. Il n'y a pas de modifications de l'ouïe; pas d'autres troubles dans les autres paires craniennes.

Les *troubles cérébelleux ont plutôt augmenté*, ceux de la statique et de l'équilibre sont intenses; l'enfant s'effondre dès qu'il est mis debout. Les troubles de la coordination sont devenus bilatéraux, avec légère prédominance gauche.

L'hypotonie est plus accentuée; l'enfant ne peut pas s'asseoir seul. Les réflexes rotuliens et achilléens sont très faibles, presque nuls, surtout à droite.

Toujours aucun signe pyramidal — ni aucun trouble de la sensibilité. Persistance des troubles sphinctériens.

Le 22 *avril* il fait une chute de son lit. A la suite, perte de connaissance; *crise convulsive à type cérébelleux* : l'enfant est en léger opisthotonos : la tête rejetée en arrière, immobile, avec accentuation très prononcée de la paralysie faciale gauche; les yeux révulsés; le dos est incurvé, les membres inférieurs sont contractés en extension avec équinisme forcé du pied sur la jambe; les membres supérieurs sont repliés, collés au corps. La crise est de courte durée.

La hernie cérébelleuse a augmenté de volume. Pendant 2 jours, abattement. Il semble qu'à la suite de cette chute, il y ait eu une hémorragie de la tumeur : ponction ventriculaire; liquide rosé très hypertendu — 80 au Claude. La ponction lombaire retire un liquide très légèrement teinté de rose, dont la tension au Claude n'est que de 23, donc blocage de

l'aqueduc de Sylvius. Les examens de laboratoire sont faussés par la présence de sang dans les deux liquides; il est impossible de rechercher les éléments à la cellule de Nageotte; alb. 1 gr. dans le liquide ventriculaire; 0.60 dans le liquide rachidien. Benjoin colloïdal du liquide rach. : 0000022222220000.

L'enfant quitte l'hôpital quelques jours plus tard, complètement apyrétique. Il est tout à fait remis de sa chute.

Revu le 2 mai : l'amélioration continue. La *hernie cérébelleuse a beaucoup diminué*. Les signes neurologiques sont les mêmes. Première séance de radiothérapie ce jour-là : 250 R. Il aurait eu le 9 et le 12 mai deux nouvelles séances de radiothérapie 500 R. Le lendemain soir, 13 mai, brusquement l'enfant se plaint de la tête, vomit, a une crise convulsive, bientôt suivie d'autres qui se répètent dans la nuit et le laissent très obnubilé. Cet état persistant, la famille nous demande d'aller voir l'enfant : il est dans le *subcoma*, pouvant à peine prononcer quelques paroles. On constate une *saillie énorme de la hernie cérébelleuse* qui a doublé de volume, et surtout un *état de contracture intense*. La tête est rejetée en arrière, le dos est arqué, les membres inférieurs sont en extension, les pieds presque en ligne droite avec les jambes, les membres supérieurs sont fléchis et restent collés au corps, les mains touchent les épaules. De temps en temps survient un paroxysme : le dos est plus incurvé et les membres inférieurs sont rigides à l'extrême, en même temps que la paralysie faciale s'exagère. Les *attaques cérébelleuses* sont typiques, l'attitude est exactement superposable à celle dessinée par H. Jackson, dans l'article où il décrit les crises cérébelleuses. L'enfant ne peut plus rien prendre, même les liquides refluent par le nez; pouls : 140, temp. 39°.

Injection de sérum hypertonique salé intraveineux, lavements de 40 gr. de sulfate de magnésie.

Le lendemain nouvelle injection de sérum hypertonique. Le coma est plus prononcé que la veille. Il meurt dans la journée au cours d'une crise convulsive.

L'observation suivante est celle d'une fillette qui, elle aussi, a vraisemblablement une tumeur médiane :

Observation XIV

Service du Pr Guillain (Salpêtrière)

TUMEUR CEREBELLEUSE MEDIANE

O. G., 3 ans et demi, hospitalisée salle Majendie le 20 octobre 1928.

Aucun antécédent pathologique héréditaire ou personnel; l'enfant est absolument normale jusqu'à l'âge de 2 ans et demi.

Histoire de la maladie

En décembre 1926, petit épisode infectieux de 4 jours appelé grippe par la famille : vomissements, toux, diarrhée, pas de convulsions. Quelques temps après, *en janvier* 1927, la famille constate quelques *troubles de la marche* qui devient hésitante. L'enfant fait des chutes fréquentes avec incapacité de se relever, elle tomberait plutôt en avant; il lui est impossible de grimper sur une chaise.

Traitement par des sels de chaux et des bains salés.

Les troubles s'accentuent, et la petite O... cesse complètement de marcher.

En avril 1927, elle est conduite au dispensaire de son quartier.

Prise de sang, puis Wassermann : réaction négative.

On pratique néanmoins une série de 10 piqûres d'acétylarsan. Ce traitement amène une grosse amélioration : l'enfant recommence à marcher.

En novembre 1927, les mêmes troubles de la marche réapparaissent. On tente une nouvelle série d'acétylarsan. Aucun résultat. L'enfant a de la *céphalée*, des *vomissements*, sa *vue baisse*, sa famille note un changement dans le regard.

Fin décembre 1927, constatation d'un *petit tremblement intentionnel* des mains (verres renversés, etc.) qui, suivant les dires de la mère, aurait été plus marqué à gauche au début; et de *modification de la voix qui devient plus lente*.

Le médecin du dispensaire l'envoie à la Salpêtrière.

Examen le 27 janvier 1928 (par M. Mollaret).

Met en évidence un syndrome cérébelleux bilatéral, une légère atteinte pyramidale gauche, une atrophie optique bilatérale.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. — Marche seule impossible.

Soutenue : marche lentement, décomposant chaque temps de la marche. La pointe du pied est légèrement tombante, puis toute la jambe se soulève très haut, reste un moment soulevée, et retombe avec une certaine brusquerie.

N'écarte pas les jambes, au contraire, place un pied devant l'autre.

Attitude debout : impossible. En se tenant après une chaise, les jambes écartées, elle se maintient un certain temps en se dandinant, puis s'effondre.

Couchée : les membres inférieurs allongés normalement, les deux pieds sont un peu tombants; les masses musculaires sont normales. Tous les mouvements sont possibles, mais avec une certaine brusquerie.

Force segmentaire très nettement diminuée.

Les réflexes tendineux sont normaux, peut-être un peu forts à gauche. A quelques reprises le réflexe achilléen a ébauché un léger clonus.

Les réflexes cutanés plantaires sont très difficiles à obtenir et à interpréter, peut-être par moments en extension à gauche.

Un examen des chronaxies plaide en faveur d'un signe de Babinski vrai.

La sensibilité est difficile à étudier à cause de l'impossibilité de fixer l'attention de l'enfant : les réponses sont parfois contraires à la réalité, mais incontestablement l'enfant joue. Dans la discrimination du chaud et du froid, il y a confusion de temps à autre au niveau des deux pieds, jamais à la jambe ni à la cuisse.

Sens des attitudes : normal.

Diapason : perçu.

Troubles trophiques : 0.

Troubles vaso-moteurs : pieds froids et légèrement cyanosés.

Membres supérieurs. — Aux membres supérieurs la motilité est normale, sauf un léger tremblement intentionnel.

Force segmentaire diminuée.

Les réflexes sont normaux, ceux du côté gauche sont un peu plus forts que ceux du côté droit.

La sensibilité est normale.

Tronc. — Impossibilité de s'asseoir seule, mais peut garder longtemps la position assise.

Sensibilité normale.

Réflexes cutanés abdominaux : pas de réponse.

Face. — Pas de paralysie faciale.

Réflexe naso-palpébral égal des deux côtés.

Sensibilité normale.

Œil : légère asymétrie, léger strabisme interne gauche donnant au regard un caractère un peu étonné, mais tous les mouvements du globe sont normaux.

Pas de nystagmus, même en position extrême; les pupilles réagissent normalement. Examen du fond d'œil (Dr Lagrange) : aucune manifestation oculaire d'hypertension intra-cranienne. *Atrophie optique bilatérale.*

Signes cérébelleux

Syndrome cérébelleux bilatéral.

Pas de nystagmus.

Tremblement intentionnel.

Dysmétrie : épreuve du talon sur le genou très incorrecte, il en est de même pour celle du doigt sur le nez.

Préhension des objets : la main plane, s'ouvre trop, tremble.

Adiadococinésie : impossible à obtenir.

Parole scandée, chaque syllabe est très détachée sur un ton un peu chantant.

Troubles psychiques : nuls. Comprend tout, bonne humeur habituelle.

Examen général : très bon état général, adiposité légère.

Examen viscéral normal. Pouls : 90. Tension artérielle : 9/4.

Aucun signe de syphilis. Pas de splénomégalie. Bordet-Wassermann : H^8.

Examen auriculaire normal.

Métabolisme basal impossible à rechercher en raison de l'indocilité de l'enfant.

Radiographie du crâne : légère disjonction des os du crâne. Commencement d'aspect cérébriforme.

Enfant revue le 7 avril 1928 : les parents trouvent une certaine amélioration dans les mouvements; n'accuse plus de céphalée, ni aucun symptôme d'hypertension intracranienne.

Cependant la vue semble avoir continué à baisser.

Examen oculaire : Acuité visuelle : perception lumineuse. Pupilles : égales, les réflexes pupillaires à la lumière existent Motilité : nystagmus permanent.

Fond de l'œil : O. D. et O. G. : *pupilles blanches atrophiques*; aucun signe de névrite, de papillite, d'hypertension intra-cranienne (stase ou œdème).

Ponction lombaire. — Liquide clair, tension 45 au Claude (malade couchée).

Albumine : 0,22 (Sicard). Nageotte : pas d'éléments. Pandy et Weichbrodt : négatives. Bordet-Wassermann : H^s.

Benjoin : 00000012100000.

Le 23 juin, on aurait constaté une légère amélioration de certains symptômes : diminution du tremblement, du nystagmus, l'hypermétrie est un peu moins accentuée.

L'enfant peut s'asseoir seule, se tenir un peu debout même, mais ne peut toujours pas marcher. Cette amélioration est très passagère.

L'enfant est hospitalisée en *octobre* 1928. C'est alors que nous la voyons. Les signes d'hypertension sont réapparus plus intenses que jamais et depuis quelques jours l'état est grave.

A son entrée à l'hôpital, la petite malade présente une torpeur très accentuée, état presque subcomateux avec vomissements cérébraux se répétant de nombreuses fois dans la journée. Cette violente crise hypertensive dure 3 jours. Les vomissements persistent au nombre de 3 à 4 par jour, mais la torpeur disparaît à peu près complètement.

L'enfant est éveillée, d'intelligence normale, très gaie, excessivement euphorique.

Elle est manifestement *hydrocéphale* (le tour de tête est en effet de 55 cm. 1 /2).

La tête n'est pas augmentée de volume d'une façon régulière : il existe une saillie frontale médiane, qui rappelle un peu l'aspect de la dysostose cranienne, mais limitée uniquement au front. La racine du nez est écrasée. La percussion du crâne donne un bruit de pot fêlé, mais elle est surtout *douloureuse*. La douleur est accusée dans la région occipitale, même lorsque l'on percute la région frontale. La pression au niveau des bosses cérébelleuses est particulièrement vive. Il y a d'ailleurs *saillie de ces bosses cérébelleuses* et la pression sur la saillie *droite* arrache des cris à l'enfant. Il n'y a pas de contracture des muscles de la nuque, il y a au contraire une

hypotonie accentuée de ceux-ci : *la tête est complètement ballante*; elle est plus souvent inclinée à droite qu'à gauche.

Vision : cécité complète. Les pupilles sont en mydriase, réagissant à peine à la lumière. Pas de paralysies de la musculature oculaire. Nystagmus spontané très important. Réflexe cornéen normal.

Audition : légèrement diminuée des deux côtés.

VII. — Parésie faciale droite.

Tous les nerfs craniens sont intacts : en particulier réflexes du voile et pharyngé normaux.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. — Incapacité absolue de marcher. En étant soutenue l'enfant se tient très difficilement debout, les jambes sont fléchies, le pied gauche en équinisme et varus.

Au lit, les membres inférieurs sont habituellement en extension à gauche, en légère flexion à droite; les pieds sont en équinisme. Les mouvements volontaires sont très limités : les pieds sont soulevés très difficilement au-dessus du plan du lit; la flexion et l'extension de la jambe sont très incomplètes. La force segmentaire est nulle. Dans les mouvements passifs on note une contracture marquée. Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont très vifs des deux côtés, mais plus à droite.

A droite, il existe de la trépidation épileptoïde du pied, du clonus de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire à droite est en extension très nette. A gauche, l'extension est moins franche.

Aux membres supérieurs, tous les mouvements volontaires sont possibles. La force segmentaire est nulle. La recherche des mouvements passifs révèle l'existence d'une *hypotonie considérable*, plus marquée à droite.

Les réflexes tendineux olécranien, stylo-radial, cubito-pronateur sont vifs.

Troubles cérébelleux impossibles à rechercher au niveau des membres inférieurs.

Aux membres supérieurs, on constate un *syndrome cérébelleux bilatéral mais nettement plus accentué à droite*; hypermétrie : l'épreuve du doigt sur le nez, sur l'oreille est très mal faite, de même celle de la préhension d'un objet. Adiadococinésie : mouvements des marionnettes très maladroits.

Déviation statique de l'index : n'arrive presque jamais à toucher le doigt de l'observateur; déviation à droite.

Il existe d'ailleurs un *tremblement* important qui s'exagère à l'occasion de tout mouvement intentionnel.

La parole est très lente, saccadée, explosive.

Hypotonie : généralisée aux membres supérieurs, avec prédominance droite.

Pas de troubles de la sensibilité.

Troubles sphinctériens importants : incontinence d'urine.

Troubles vaso-moteurs : troubles sudoraux à droite.

Très bon état général. *Adiposité.* Examen viscéral normal : ni troubles respiratoires, ni cardiaques, sauf tachycardie, pouls 96.

Pendant tout le mois de novembre l'état reste stationnaire ; les vomissements se répètent tous les deux jours. Les signes neurologiques restent les mêmes, sauf que le syndrome pyramidal est plus ou moins accentué suivant les jours.

A partir de décembre, les vomissements s'espacent, la céphalée disparaît; par contre *l'hydrocéphalie commence à augmenter.*

Le 6 décembre, ponctions ventriculaires. A droite, la ponction ramène un liquide clair. Albumine : indosable, trace minime de précipité. Nageotte : 0,2 lymph. par mm³. Réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives. Bordet-Wassermann : H⁸. Benjoin colloïdal : 0000000000000000. Ponction ventriculaire gauche : liquide clair. Albumine (Sicard) indosable, trace trop minime de précipité. Nageotte : 0,8 éléments par mm³. Réactions de Pandy et de Weichbrodt négatives. Bordet-Wassermann : H⁸. Benjoin colloïdal : 0000000000000000.

Un traitement radiothérapique est commencé le 8 décembre.

Le syndrome d'hypertension, céphalées, vomissements, tend de plus en plus à disparaître. Par contre, l'*hydrocéphalie augmente à vue d'œil,* les bosses pariétales deviennent saillantes, la tête énorme; le 4 janvier elle a 61 cm. de tour. Interruption de la radiothérapie. Les signes pyramidaux s'accentuent : les membres inférieurs deviennent de plus en plus rigides. Les signes cérébelleux restent toujours marqués aux membres supérieurs, bilatéraux et à prédominance droite. La parole est de plus en plus lente et scandée. Le nystagmus est aussi plus important.

Une *injection d'air* est faite dans les ventricules latéraux vers le 15 janvier. La quantité d'air injecté (20 cc.) est trop

faible pour dessiner entièrement les ventricules et donner des résultats nets et en particulier reconnaître si l'hydrocéphalie est communicante ou non; elle permet seulement de constater l'énorme dilatation des ventricules latéraux.

En résumé, il s'agit d'une malade dont la tumeur a débuté par des signes de localisation : démarche titubante, puis apparition d'un syndrome cérébelleux bilatéral, avec dysmétrie, adiadococinésie, tremblement, parole scandée. Le syndrome d'hypertension a été secondaire : peu important d'abord, il s'est développé ensuite avec une rapidité extrême. Cette symptomatologie permet de poser le diagnostic de tumeur cérébelleuse, et en raison de l'ordre d'apparition des signes neurologiques : troubles de la marche primitifs, de l'importance de la dysarthrie et du tremblement, indiquant une atteinte première du vermis, une *tumeur de la ligne médiane*, ayant son origine au niveau du toit du 4e ventricule, ou peut-être du vermis même.

III

L'évolution d'une tumeur médiane peut être **longue**, et l'on voit se constituer des paralysies spasmodiques avec contracture en attitudes vicieuses réalisant le tableau que nous avons décrit à propos de tumeurs latérales. La jeune L... (obs. 10), atteinte d'un gliome du vermis, a été malade pendant quatre ans, et un an après le début de l'affection, il avait été constaté une interruption des communications ventriculaires avec les espaces sous-arachnoïdiens.

Cette éventualité est exceptionnelle. Habituellement les tumeurs médianes ont une **évolution rapide**, 6 à 8 mois environ, parfois moins après l'installation du syndrome d'hypertension; des vomissements accompagnés d'une très légère céphalée pouvaient exister depuis déjà un an sans avoir retenu l'attention.

La mort peut survenir *progressivement* : toute une série de signes de voisinage bulbo-protubérantiels apparaissent alors. Outre les atteintes de la voie pyramidale, les différentes paires craniennes sont prises tour à tour. Le *V respecté jusqu'alors est lésé* : rarement le malade accuse des douleurs dans le domaine du trijumeau, on note plutôt une hypoesthésie ou même une anesthésie cornéenne. Babonneix et Kauffmann rapportent le cas d'un petit malade ayant une tumeur du 4e ventricule qui présenta une kératite neuro-paralytique. *Les IX, X, XI, XII sont atteints peu à peu* : l'on voit apparaître et s'accentuer des paralysies du voile du palais, du pharynx, de la langue. L'enfant, qui peut être devenu complètement sourd, qui peut avoir des paralysies oculaires variées, n'ouvre la bouche qu'avec difficulté, il est presque devenu incapable de parler, ne peut plus se nourrir, par suite, outre de la dysphagie, du reflux des aliments solides et liquides par le nez. Il entre peu à peu dans un état de torpeur. On note parfois une albuminurie et une glycosurie massives. La torpeur s'accentuant, le malade meurt dans le coma, ou par suite de l'accentuation des troubles bulbaires : tachycardie extrême, dyspnée et irrégularités respiratoires.

Plus fréquemment encore des *accidents brusques et mortels* viennent abréger l'évolution des tumeurs médianes, souvent même assez tôt. Ou c'est la *mort subite*, sans signes prémonitoires; ou bien elle est précédée de *crises bulbaires* : pâleur, tachycardie extrême, accélération ou irrégularité de la respiration, dyspnée

intense, tendances lypothymiques, puis syncope mortelle.

Enfin, il n'est pas rare de voir la mort survenir à la suite d'une *crise convulsive*, surtout lorsqu'elle prend le type de l'attaque cérébelleuse; ou bien encore c'est une *réaction méningée* qui emporte le malade.

III. — TUMEURS DE LA RÉGION HYPOPHYSAIRE: TUMEURS SUPRA-SELLAIRES

(Tumeurs de la poche de Rathke)

Les tumeurs de l'hypophyse proprement dite, les adénomes, sont fort rares chez l'enfant. Cushing sur 154 tumeurs infantiles a relevé 20 tumeurs de la région hypophysaire, 2 seulement étaient des adénomes. Les tumeurs habituellement observées sont des tumeurs congénitales formées aux dépens des vestiges du tractus pharyngo-hypophysaire et de la poche de Rathke. Ce sont des *épithéliomas kystiques qui en se développant donnent des tumeurs supra-sellaires.* La paroi du kyste est souvent infiltrée de sels calcaires. si bien que les radiographies peuvent montrer des nodules calcifiés dont la constatation est presque pathognomonique de ces néoplasmes.

I

Ces tumeurs, quoique datant de la naissance, restent de longues années complètement silencieuses. Elles se manifestent vers 8-10 ans, et plus souvent encore entre 10 et 15 ans et même après.

D'après Duffy et Jackson, les deux sexes sont éga-

lement frappés. Les quatre cas que nous avons observés cette année concernent des garçons.

Le début apparent est marqué par l'installation d'un **syndrome d'hypertension intracranienne.**

Celui-ci peut **s'installer progressivement.**

La céphalée est en général marquée. Elle a tendance à être permanente avec des paroxysmes où la douleur s'exagère et peut prendre une acuité extrême. Elle est localisée aux tempes; dès les débuts elle n'est parfois ressentie que d'un seul côté. Elle garde son maximum en ces points lorsque plus tard elle est devenue diffuse. Cette céphalée peut ainsi persister des semaines, de longs mois, avec des paroxysmes plus ou moins rapprochés, puis s'atténuer et disparaître complètement pour reparaître quelques années plus tard (cas R. C., obs. 17).

Les vomissements sont peut-être moins importants que dans les autres tumeurs infantiles : ils manquent quelquefois; ils surviennent habituellement de loin en loin à l'occasion d'un accès violent de céphalalgie. **Les crises convulsives**, pour être beaucoup moins fréquentes que dans les tumeurs postérieures, se rencontrent aussi. Elles surviennent à n'importe quelle période de la maladie, mais elles restent toujours peu importantes et leur nombre est limité. Le jeune R. C. (obs. 17) eut deux crises comitiales généralisées dans les premiers mois de son affection, il n'en a jamais eu depuis.

Dans certains cas, le début est marqué par des crises de **narcolepsie**. Dans une très belle observation

de tumeur supra-sellaire rapportée par Lereboullet et Boulanger-Pilet en avril 1925 à la Société de Pédiatrie, sous le titre de tumeur du 3e ventricule, une fillette, après un syndrome choréique, a des pertes de connaissance et des accès de somnolence. Cet ensemble clinique avait d'abord orienté le diagnostic vers une encéphalite léthargique plutôt que vers une tumeur cérébrale. On retrouve signalée cette hypersomnie à une période précoce dans plusieurs observations de tumeurs de la poche de Rathke.

Plus rarement l'attention est d'abord attirée par des **troubles dystrophiques**, l'enfant étant amené pour arrêt de croissance de la taille et tendance à l'obésité.

Au lieu d'avoir un début lentement progressif, **celui-ci peut être brutal** et l'évolution se faire par poussées paroxystiques. C'est le cas d'un de nos petits malades (F., obs. 16) où l'intensité de la céphalée, les vomissements, la raideur de la nuque et le Kernig firent songer à une méningite aiguë en dépit de l'apyrexie, et pratiquer une ponction lombaire immédiatement. La crise hypertensive dure 2, 15, 20 jours. Elle guérit complètement sans que l'enfant conserve la moindre céphalée. Elle est suivie d'autres crises identiques, séparées par des intervalles de durée variable.

Les poussées hypertensives avec réaction méningée se voient aussi dans les cas à évolution progressive (cas Ch., obs. 18; cas D., obs. 16).

A ces symptômes viennent s'ajouter les **troubles de la vue**.

Quoiqu'un examen ophtalmoscopique puisse déceler

des lésions précoces, l'apparition des troubles fonctionnels est généralement plus tardive, se faisant plusieurs mois ou plusieurs années même après le début des premiers signes cliniques. Ils consistent surtout en amblyopie progressive. Parfois un strabisme interne ou divergent s'associe à la baisse de l'acuité visuelle.

Le **tableau clinique** peut être réduit aux seuls troubles fonctionnels et aux symptômes oculaires.

L'*hydrocéphalie* en effet, reste toujours très modérée, l'augmentation de volume du crâne est minime et mise en évidence très souvent uniquement par la mensuration.

Ces enfants, tout en étant de taille et de poids à peu près normaux, et sans qu'on puisse encore à proprement parler d'infantilisme, *paraissent plus jeunes que leur âge*. Ils ont un léger degré d'adiposité; les mains et les pieds sont petits, délicats et potelés; la peau est fine et lisse. L'*examen neurologique est la plupart du temps complètement négatif* : il n'existe pas *de signes pyramidaux*, pas *de signes cérébelleux*.

Les *nerfs craniens*, exception faite du nerf optique, peuvent de même être indemnes. Toutefois il est assez fréquent de constater quelques *légers troubles de l'ouïe* : l'audition est diminuée d'un ou des deux côtés.

Beaucoup plus souvent ce sont des *paralysies oculomotrices* que l'on observe, soit parésie unilatérale, plus rarement bilatérale du VI, soit surtout des parésies partielles du III.

Par suite de la situation et des dimensions des tumeurs de la poche pharyngienne, l'**atteinte du chiasma**

et des bandelettes optiques est constante et très précoce; et un examen ophtalmoscopique complet et minutieux à l'aide du campimètre peut déceler de bonne heure, avant toute lésion du fond d'œil, et tout trouble fonctionnel, des modifications du champ visuel.

L'hémianopsie, mise en évidence par l'étude du champ visuel, est une *hémianopsie bitemporale* dans la majorité des cas,

Celle-ci est rarement régulière et égale des deux côtés avec limite verticale : le champ temporal d'un côté peut être supprimé alors que de l'autre côté il n'existe qu'un scotome de dimension variable. Au lieu d'une hémianopsie bitemporale, on peut ne constater qu'un simple rétrécissement bitemporal du champ visuel qui a la même valeur diagnostique. La perte de la vision porte d'abord sur les couleurs (Josefson-Cushing). Elle commence au niveau du quadrant temporal supérieur, puis envahit toute la moitié temporale. A la dyschromatopsie fait suite la perte de la vision des objets et enfin survient celle de la perception lumineuse. *Les troubles peuvent passer inaperçus pendant une longue période, l'acuité visuelle restant bonne, grâce à l'intégrité longtemps conservée du faisceau maculaire.*

Pour Critchley, suivant l'origine de la tumeur aux dépens des enclaves embryonnaires supérieures ou inférieures, l'hémianopsie aurait un début variable, qui se ferait d'abord par les quadrants inférieurs dans le premier cas, et avec possibilité de scotomes; d'abord par les quadrants supérieurs dans le deuxième cas, sans atteintes des fibres maculaires.

La perte de la vision dans le champ temporal peut ne porter que sur un œil, l'autre étant complètement respecté; si elle s'étend au champ nasal, une cécité unilatérale est réalisée.

Il n'est pas rare que les tumeurs de la poche de Rathke déterminent une *hémianopsie homonyme*; par contre l'*hémianopsie bi-nasale* ne se voit jamais.

Lorsque l'hémianopsie est constituée on peut encore la déceler grâce à la réaction hémiopique de Wernicke.

L'atrophie optique est fréquente et est signalée dans presque tous les cas. Son degré est variable, atrophie partielle avec simple décoloration au niveau du segment temporal de la pupille, ou au contraire atrophie grise complète. La vision peut persister en dépit d'une atrophie avancée.

Mais ce qui est assez spécial aux tumeurs de la poche de Rathke, c'est la possibilité de constater un *œdème papillaire* bilatéral. L'existence de la stase est notée 8 fois sur 13 cas par Critchley, alors qu'elle *n'est jamais rencontrée dans les adénomes hypophysaires*. Elle apparaît tardivement et vient compliquer l'atrophie optique primitive pouvant en rendre le diagnostic malaisé. Toutefois, il semble qu'elle puisse apparaître à un moment quelconque de l'évolution, et même être très précoce, car nous l'avons trouvée signalée dès les premiers examens oculaires de plusieurs malades l'atrophie optique n'étant que secondaire.

La radiographie est particulièrement intéressante pour le diagnostic des tumeurs congénitales. D'après Mac Kenzie et Sosman, à cause des concrétions calcaires

qui infiltrent leur paroi, elles sont visibles sur les clichés dans 71 % des cas; sur 35 adamantinomes observés dans 10 seulement les images étaient douteuses ou négatives.

Suivant le point de départ intra ou extra-sellaire ce dernier cas étant de beaucoup le plus fréquent), es lésions radiologiques sont différentes. tout au moins en ce qui concerne la selle turcique. Lorsque la tumeur est d'abord intra-sellaire, les déformations de la selle turcique sont celles notées dans n'importe quelle autre tumeur hypophysaire, adénome par exemple : la fosse pituitaire est agrandie de tous côtés et prend une forme de ballon. Le plancher est usé et bombe dans le sinus sphénoïdal, la lame quadrilatère est très amincie, les apophyses clinoïdes commencent à être érodées.

En cas de tumeur supra-sellaire d'emblée, la selle turcique peut rester normale, ou bien elle apparaît aplatie et étalée par suite de la disparition des apophyses clinoïdes.

Ce qui est caractéristique et pathognomonique des tumeurs de la poche de Rathke, ce sont les *concrétions calcaires.*

Elles ne se voient que d'une façon absolument exceptionnelle dans les autres tumeurs de la région hypophysaire, et en particulier jamais un adénome hypophysaire ne donne d'image semblable. Les concrétions sont visibles sous forme de nodules de dimensions variables. Parfois très discrets ils se réduisent à une ou plusieurs petites taches sombres de la grosseur d'une noisette, situées au-dessus de la selle turcique; parfois

au contraire il existe une véritable masse calcaire qui surplombe la fosse pituitaire.

Lorsque le point de départ de la tumeur a été intra-sellaire, il est possible de voir un nodule calcifié en pleine selle turcique (cas R. C., obs. 17).

Ainsi la radiographie est capable d'apporter un diagnostic sûr et précis alors que l'examen clinique à lui seul ne permet pas encore d'affirmer la localisation exacte.

Les deux observations suivantes en sont un exemple. La première est celle d'un enfant de 9 ans qui, à la suite de crises hypertensives violentes et espacées, est devenu aveugle. Il n'existe aucun signe neurologique. Pendant longtemps les troubles ont été attribués à une èpendymite ; jusqu'au jour où les radiographies, en montrant l'existence de calsifications supra-sellaires, ont permis de porter le diagnostic de tumeur congénitale de la poche de Rathke.

Observation XV

(*personnelle*)

Malade du Dr Debré (Hopital Beaujon).

TUMEUR DE LA POCHE RATHKE

L. F..., 9 ans. *A.* — ; Parents en très bonne santé. 2 frères plus âgés bien portants.

A. P. : Pas de traumatisme obstétrical. Varicelles à 1 an et demi. A 4 ans, fracture de l'avant-bras à la suite d'une chute. Quelques mois plus tard, violents traumatismes cranien, le coup a porté sur la tempe droite.

Histoire de la maladie

En octobre 1923, l'enfant alors âgé de 5 ans est pris brusquement d'une *céphatée* atrocement violente, à siège frontal,

bilatérale, avec paroxysme de une à deux minutes survenant tous les quarts d'heure environ. Elle dure sans arrêt pendant quarante-huit heures. Un médecin appelé, croyant à une méningite, fait une ponction lombaire qui retire un liquide clair; cellule de Nageotte, trois éléments. Albumine : 0,40; Wassermann : H^s.

La céphalée disparaît après la ponction lombaire et l'enfant paraît de nouveau en très bonne santé. Il se plaint seulement quelquefois de douleurs dans la tempe droite et sa mère le trouve moins calme qu'auparavant, son sommeil en particulier est un peu agité.

Vers juillet 1924, il est pris de *vomissements* bilieux se produisant avec efforts et qui se répètent tous les jours pendant un mois. Ils s'espacent vers la fin d'août pour ne reparaître que de loin en loin.

En octobre 1924, l'enfant est mis en classe, où tout de suite la maîtresse remarque les *troubles de la vue*. Il reconnaît mal les lettres au tableau, il écrit mal : les caractères sont tracés très obliquement, en diagonale, et, à la fin de la ligne, deviennent illisibles, ce n'est plus qu'un zig-zag. On s'aperçoit aussi que la vision de l'œil droit est presque nulle. Bientôt la cécité de l'œil droit est complète; et la vision de l'œil gauche s'affaiblit. Sa mère le conduit, le 18 décembre 1924, à la consultation du Dr Poulard aux Enfants Malades qui trouve une *double atrophie optique consécutive à une papillite de stase* et ajoute que cette papillite remonte à loin.

Il envoie le petit malade au Dr Debré qui ne constate aucun signe neurologique, et conseille une trépanation décompressive immédiate. Mais le médecin de famille s'oppose à toute intervention. Pensant à une méningite syphilitique, il commence un traitement intensif (sulfarsénol, cyanure, etc...) qui sera poursuivi plus d'un an.

A la fin de décembre 1924, nouvel examen oculaire du Dr Rochon-Duvigneau : *atrophie papillaire bilatérale plus accentuée à droite et pas de stase.*

Une *radiographie* montre à ce moment un certain degré d'hydrocéphalie, une selle turcique un peu agrandie et des apophyses clinoïdes, antérieures un peu irrégulières.

En août 1925, survient une *nouvelle crise hypertensive* particulièrement violente : la céphalée est très vive avec paroxysmes atroces, elle s'accompagne de vomissements, n'est pas

améliorée par la ponction lombaire. L'examen du liquide céphalo-rachidien donne : albumine : 0,30 ; cellule de Nageotte : 2 éléments. La crise se prolonge 17 jours pendant lesquels l'enfant, dans un état de torpeur marquée, refuse tout aliment. On est obligé de lui donner des lavements nutritifs.

En octobre 1925, l'enfant refait une crise hypertensive analogue qui dure une vingtaine de jours.

Dans l'intervalle des crises, il ne présente rien d'anormal.

L'année 1926 se passe relativement bien ; céphalée peu marquée, quelques rares vomissements surviennent de loin en loin.

Au début de 1927, l'enfant fait une grippe suivie d'une otite double, puis une rougeole et une coqueluche. Toutes ces maladies infectieuses guérissent rapidement et n'ont pas de répercussion sur l'état général.

Il refait à nouveau une poussée hypertensive en octobre 1927. Comme les précédentes elle est très violente et dure une vingtaine de jours.

A la suite, et pendant longtemps, l'enfant se plaint de douleurs persistantes dans les épaules, de picotements dans les yeux, de fourmillements dans les pieds. Malgré cela, son état s'améliore, il redevient gai, plus vivant. Sa mère lui fait apprendre la musique et l'écriture Braille. Il fait de rapides progrès et travaille avec tant d'ardeur que son professeur, craignant qu'il ne se fatigue, conseille à la mère de demander un avis médical. Il vient à nouveau à la consultation du Dr Debré où il est dès lors régulièrement suivi.

Examen le 5 mars 1928.

Enfant de petite taille, 1 m. 15 ; replet (poids : 23 kgr. 300). Il paraît plus jeune que son âge. La tête est augmentée de volume (55 cm. de tour). La figure est ronde et pleine. L'enfant très doux, très calme, ne présente aucun trouble de l'intelligence qui paraît même vive. La percussion du crâne n'est pas douloureuse et ne donne pas de bruit de pot fêlé.

La mobilité de la tête est normale. On ne constate pas de contracture des muscles de la nuque.

Yeux : L'enfant est presque complètement aveugle : c'est à peine s'il distingue encore de près les personnes et les couleurs, encore fait-il des erreurs dans la discrimination de ces dernières. Il compte les doigts à 50 cm. environ. D'ailleurs

la vision est différente pour les deux yeux; si ce qui vient d'être écrit est exact pour l'œil gauche, à droite la vision est réduite à la seule perception lumineuse.

A gauche le champ visuel est sensiblement normal sans rétrécissement temporal ni nasal.

Fond d'œil : *Atrophie optique bilatérale.* La rétine péripapillaire est un peu grise; bien qu'il soit difficile de l'affirmer, il semble vraisemblable que cette atrophie optique ait été précédée d'un œdème papillaire.

Les pupilles sont normales, réagissent bien pour l'œil gauche et très peu pour l'œil droit.

Audition : A droite, surdité. La montre n'est pas entendue à quelques centimètres de l'oreille, à gauche, bonne acuité auditive.

Tous les autres nerfs craniens sont normaux.

L'enfant parle d'une voix lente, un peu chantante, en détachant nettement les mots et même les syllabes.

Troubles moteurs : Nuls. Pas de troubles de la marche à part, de temps à autre, une légère hésitation liée à la cécité; mais il peut courir, jouer et même sauter à la corde normalement.

Tous les mouvements actifs et passifs sont normaux.

La force segmentaire est bonne. Les réflexes rotuliens et achilléens sont égaux des deux côtés. Il n'existe pas de signe de Babinski.

Aux membres supérieurs, la force segmentaire est normale. Les réflexes sont égaux des deux côtés, mais faibles.

Pas de troubles cérébelleux.

Pas de troubles de la sensibilité.

Radiographie. — On note une légère disjonction des sutures. La selle turcique élargie, présente en son centre une calcification et un peu plus haut, dépassant la limite supérieure de la selle, deux autres nodules calcifiés.

L'enfant est revu régulièrement tous les quinze jours ou tous les mois. L'état général est toujours bon. D'après les dires de sa mère il a repris complètement sa gaîté qu'il avait perdue lorsqu'il est devenu aveugle; il rit et joue comme un autre enfant. Il fait de rapides progrès dans l'écriture Braille et surtout dans ses études musicales.

L'état visuel reste stationnaire, de même que les signes physiques. Au retour des vacances, en septembre, l'enfant a grossi :

il pèse 25 kgr. 600, mais n'a pas grandi en conséquence (1 m. 16). Il entre, au début de novembre, à l'Institut des Jeunes aveugles.

En janvier 1929, l'état de l'enfant est toujours le même.

L'observation P D. est de même celle d'une tumeur congénitale dont les seules manifestations cliniques sont des signes d'hypertension et des troubles oculaires et où la radiographie a montré une volumineuse image calcifiée supra-sellaire.

Observation XVI

PUBLIÉE PAR MM. P. NOBÉCOURT, P. DUHEM ET P.-R. BIZE A LA SOCIÉTÉ DE PÉDIATRIE, LE 18 OCTOBRE 1927.

TUMEUR DE LA POCHE DE RATHKE

Voici l'observation de MM. Nobécourt, Duhem et Bize : D... Paul (D. 6212), né le 12 septembre 1920, entre à l'hôpital le 13 juin 1927.

Depuis une quinzaine de jours, il accuse de violents maux de tête, vomit sans arrêt et présente une constipation opiniâtre. Ces symptômes ont fait porter le diagnostic de *méningite tuberculeuse* par le médecin du préventorium de Plessis-Robinson où il se trouvait.

Ses antécédents personnels et héréditaires le rendent d'ailleurs suspect de tuberculose : un frère est atteint de tuberculose pulmonaire ouverte, une sœur est soignée au sanatorium de Bligny, un jeune frère est décédé à 14 mois de congestion pulmonaire; lui-même a séjourné en 1926 au préventorium Lannelongue, à Saint-Trojan.

En réalité, l'enquête poursuivie dans l'entourage nous apprend que le *début de l'affection est ancien* : depuis deux ans environ l'enfant a de temps en temps des crises de céphalée et de vomissements qui l'obligent à garder le lit pendant quelques jours.

Au moment de l'entrée, le malade est âgé de 7 ans et demi; il est abattu, somnolent, couché en chien de fusil; il répond

à peine aux questions posées; son regard est à la fois fixe et vague comme l'est celui d'un aveugle.

Il existe une *légère raideur de la nuque*, un signe de Kernig discret; le pouls est à 72, la température normale, la respiration irrégulière avec de fortes inspirations.

La *force musculaire* segmentaire, autant qu'on peut l'apprécier, est normale, mais les *mouvements coordonnés* sont instables, sans direction; le malade ne peut ni marcher, ni se tenir debout.

Les *réflexes tendineux* sont normaux, peut-être un peu diminués, les réflexes cutanés vifs; le signe de Babinski existe des deux côtés.

La *sensibilité* est normale à tous les modes; il n'y a pas de troubles vaso-moteurs anormaux, pas de raie méningitique nette, pas de troubles sphinctériens.

Parmi les *nerfs craniens*, le nerf optique et les nerfs moteurs de l'œil sont seuls atteints; l'enfant est complètement aveugle les pupilles sont en myosis extrême et ne réagissent pas à la lumière; la droite est plus dilatée que la gauche: il existe à droite un strabisme interne net.

Le *liquide céphalo-rachidien* est clair, non hypertendu (15 cm. à l'appareil de Claude); il contient 1 lymphocyte, 0 gr. 25 d'albumine, 7 gr. 20 de chlorure, 0 gr. 60 de glucose par litre Des recherches répétées n'y décèlent pas de bacilles de Koch; la réaction de Bordet-Wassermann y est négative.

L'*examen des yeux* par les docteurs Poulard et Lavat montre : des papilles optiques floues, saillantes, avec des vaisseaux rétiniens tortueux, des hémorragies rétiniennes, comme dans les syndromes d'hypertension cranienne. La vision est nulle. Il existe une paralysie complète du droit externe et incomplète du droit externe gauche.

Une *radiographie* du crâne montre :

1° Une selle turcique dont les dimensions et l'aspect sont un peu anormaux;

2° Une ombre supra-sellaire bien limitée, mais à contours irréguliers, de la dimension d'une amande et présentant une opacité centrale due probablement à une condensation calcaire;

3° Un aspect cérébriforme de la voûte cranienne.

Il s'agit d'une tumeur de la région hypophysaire dont la

nature ne peut être précisée; en tout cas, l'enfant ne présente aucun stigmate de syphilis tant humoral que clinique.

Il était intéressant de rechercher l'influence exercée par cette tumeur sur l'accroissement du corps et des échanges nutritifs.

L'aspect général est celui d'un enfant normal.

Taille 122 cm. — Poids : 20 kgr. 900.

Le malade a une taille de 6 cm. soit de 5 % au-dessus de la moyenne de son âge, un rapport de Manouvrier supérieur de 0,04 à celui de son âge. Le poids dépasse la moyenne de 11.100 gr., soit de 5 %, le rapport $\frac{P}{T}$ de 2. Ce sont des différences qui ne sortent pas des limites des variations physiologiques.

Par contre, le périmètre thoracique est supérieur de 4 cm., soit 7 % mais le rapport du périmètre thoracique à la taille est sensiblement normal.

Au total d'ailleurs, le coefficient de Pignet qui traduit la corpulence, est normal.

Le *périmètre cranien* est supérieur de 2 cm. 5, soit de 4 % à la moyenne. La conformation est normale; il n'y a pas de ressaut lambdoïdien.

La face, les dents, la langue sont normales, les mains et les pieds n'ont pas des dimensions exagérées, leur conformation est normale.

Une radiographie de la diaphyse humérale ne montre pas d'épaississement périosté et les os du carpe présentent une ossification normale pour cet âge.

Cet enfant ne présente donc *aucun signe osseux d'acromégalie ou de gigantisme.*

Les organes génitaux sont normaux pour un enfant de cet âge; à cet âge, il ne saurait d'ailleurs être question d'infantilisme.

Voici les résultats de quelques recherches complémentaires :

Urines (M. Bidot) : Volume : 600 cmc.; Urée : 12 gr. 60 par litre, 7,56 par 24 heures. Chlorures : 10 gr. par litre, 6 gr. par 24 heures; albumines : 0; sucre : 0.

Glycémie : 1 gr. 22.

Métabolisme basal (MM. Henri Janet et Lebée) : 36, soit 32,7 %, inférieur à la normale, ce qui constitue un métabolisme très abaissé.

Somme toute, cette tumeur de la région hypophysaire ne

s'accompagne d'*aucun signe dit de la série hypophysaire*. Mais le métabolisme basal est fortement abaissé.

Ce malade est soumis à la *radiothérapie*.

On pratique 5 séances de radiothérapie profonde du 23 juin au 21 juillet 1927, soit en 1 mois, à raison d'une séance par semaine. Chaque séance comporte une irradiation à porte temporale des deux côtés.

L'évolution est la suivante :

Le 2 juillet, après 2 séances de radiothérapie, le malade est complètement transformé : il ne vomit plus, il semble sortir de sa torpeur; il n'a plus de céphalée; fait important, il commence à distinguer la forme des objets qu'on lui place devant les yeux, peut dire si la main est ouverte ou fermée.

Le 22 juillet, après la dernière séance, l'enfant joue dans son lit, commence à se lever et à marcher. L'examen de son système nerveux ne montre absolument rien d'anormal du côté des membres. La vision est très améliorée : l'enfant peut distinguer à 1 mètre environ le nombre des doigts.

L'examen des yeux montre : des papilles affaissées présentant l'aspect de l'atrophie post-névritique; une acuité visuelle faible (O. D. 1 /10e, O. G. 1 /6e); un léger strabisme divergent de l'œil gauche; les pupilles réagissent maintenant à la lumière.

Il existe donc une amélioration considérable, tant au point de vue fonctionnel qu'objectif.

Malheureusement, depuis cette époque, l'état reste stationnaire. Les lésions se sont fixées ainsi que nous l'ont montré de nouveaux examens pratiqués le 11 octobre.

Certes, l'état du malade n'est pas comparable à celui de son entrée. Il n'a plus de céphalée, ne vomit pas, a bon appétit. Il marche et joue. Le système osseux qui était normal ne s'est pas modifié; le métabolisme basal qui était abaissé donne des chiffres voisins de la normale (moins 7 %). Il n'y a plus de strabisme; les pupilles réagissent à la lumière et l'enfant distingue le nombre de doigts.

Mais *les lésions du fond d'œil*, qui avaient régressé, paraissent progresser à nouveau : en effet, l'acuité visuelle qui était montée à 1 /10e à droite et 1 /6e à gauche est retombée à 1 /20e à droite et 1 /50e à gauche. Le champ visuel, s'il est conservé à droite dans toutes les directions, est supprimé à gauche dans le secteur temporal inférieur. Enfin, il y a une *atrophie*

optique complète à bords nets, avec décoloration rétinienne, qui témoigne de grosses lésions.

Des radiographies du crâne faites à quatre reprises montrent que la tumeur ne s'est aucunement modifiée.

M. le Professeur Nobécourt nous autorise aimablement à suivre cet enfant en mars 1928. Il a quitté l'hôpital au début du mois, après avoir eu en tout dix séances de radiothérapie, la dernière datant du 31 décembre 1927. Nous le voyons seulement pour la première fois à la fin d'avril 1928.

Examen le 21 avril 1928

L'enfant n'a plus *aucun trouble fonctionnel* : la céphalée, les vomissements ont complètement cessé depuis son départ de l'hôpital. La mère le trouve de plus en plus gai et actif.

P. D... est un jeune garçon d'apparence normale : il mesure 1 m. 24, pèse 21 kgr. 300. Il est intelligent et n'a aucun trouble psychique.

La tête est un peu forte sans que l'on puisse dire que son volume soit anormal et parler d'hydrocéphalie. Le périmètre cranien a légèrement augmenté depuis la mensuration faite en octobre, il est de 54 cm. et demi. Il n'y a pas d'attitude particulière de la tête. La tonicité des muscles de la tête est normale. La percussion du crâne ne réveille aucune douleur, ne met pas en évidence le bruit de pot fêlé.

Face.— *Yeux* : la vision est très compromise et a certainement diminué depuis octobre. La perception visuelle de l'œil gauche est complètement nulle, seul le rayon lumineux d'une lampe électrique est encore perçu. A droite, les troubles sont moins accentués, quoique importants : les personnes sont encore assez bien reconnues. A un mètre de distance il ne peut compter les doigts, il est incapable de reconnaître les objets qu'on lui montre. La vision de près est conservée, et le petit garçon est capable de lire correctement avec l'œil droit un livre écrit avec de gros caractères. Les couleurs sont très mal discriminées et les erreurs continuelles.

Les pupilles sont égales, en mydriase légère, réagissant bien à la lumière, pas de nystagmus. Le réflexe cornéen est normal.

Paralysies oculaires : strabisme externe de l'œil gauche.

Fond de l'œil : l'examen montre toujours l'aspect de la papille blanche atrophique des deux côtés.

Audition : normale.

VII : pas de paralysie faciale.

V : normal dans sa branche sensitive (pas de troubles de la sensibilité, réflexe cornéen normal), normal également dans sa branche motrice (réflexe massétérin normal).

Les autres nerfs craniens sont intacts.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. — La marche est normale. Les mouvements volontaires sont exécutés parfaitement. La force segmentaire est excellente et dans les mouvements passifs on ne relève ni hypotonie, ni contracture.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont égaux des deux côtés, ils sont plutôt faibles.

Il n'y a pas de signe de Babinski.

Membres supérieurs. — Ils sont de même tout à fait normaux, on retrouve seulement la même diminution d'intensité des réflexes tendineux qu'aux membres inférieurs.

Les réflexes cutanés sont normaux.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

Nuls. Pas d'asynergie, pas d'adiadococinésie.

Dysmétrie : les diverses épreuves cérébelleuses sont bien exécutées, seule l'épreuve du talon sur le genou se fait avec un peu de lenteur et avec décomposition des mouvements. Dans l'épreuve des traits horizontaux entre deux lignes verticales, le trait part toujours à une petite distance en dedans de la ligne verticale et dépasse l'autre ligne. Ces incorrections peuvent être rapportées à la vision défectueuse.

L'écriture est régulière, non tremblée.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

Examen viscéral toujours normal.

Un traitement radiothérapique est recommencé qui est bien supporté, mais n'amène aucune amélioration. L'enfant revu tous les mois est dans un état stationnaire. Toujours pas de signes fonctionnels d'hypertension. Le périmètre cranien reste à 54 cm. et demi. La vision n'est pas modifiée, elle tend toutefois à baisser et à évoluer vers la cécité complète.

Il n'y a pas d'apparition de syndrome d'adiposité.

II

Les tumeurs de la poche de Rathke donnent souvent un tableau clinique différent de celui que nous venons de décrire. Les signes à peine ébauchés et indiqués précédemment se sont accentués et précisés et l'on peut alors constater l'existence d'*infantilisme*, avec association d'un *syndrome adipeux*, et si le malade a une quinzaine d'années, un véritable *syndrome ad posogénital* est réalisé.

Ces malades sont des **infantiles** : ils sont de petite taille et des sujets de 15-16 ans ont l'apparence d'enfants de 10-12 ans. Ils racontent d'ailleurs que depuis l'apparition des premiers symptômes de leur maladie ils n'ont pas grandi. Chez les garçons la morphologie peut être non seulement infantile, mais même féminine : épaules étroites et tombantes, bassin large.

Le **syndrome adiposo-génital** se verrait pour Jackson dans 70 % des cas de tumeur de la poche pharyngienne.

L'*adiposité* est diffuse; mais elle prédomine dans certaines régions et elle est plus typique par sa disposition que par son intensité qui peut ne pas être très marquée. Elle siège de préférence dans la région mammaire, envahit l'abdomen, forme un coussinet adipeux dans la région sus-pubienne, atteint la région fessière et la partie supéro-externe des cuisses.

Les régions sous-mentonnières et sus-claviculaires peuvent être aussi infiltrées. La figure est bouffie, et ces malades ont un visage joufflu d'enfant qui, joint à leur petite taille, contribue encore à leur donner un aspect infantile.

Les membres, en dehors de l'atteinte de la racine, sont respectés. Les pieds et les mains surtout frappent : ce sont des pieds et des mains d'enfants, petits, fins et potelés.

L'adiposité est de degré très variable, dans quelques cas elle peut être considérable, et un des malades que nous avons observés pèse 92 kg., alors qu'il mesure 1 m. 37 (obs. R. C. 17).

La peau est en général fine, douce et sèche; elle est parfois écailleuse et, surtout lorsque l'adipose est grande, elle est lisse et froide avec des plaques de livedo. Les cheveux sont souvent secs, courts et peu nombreux.

A l'obésité, chez les malades ayant dans les quinze ans, s'associent les *troubles génitaux*, réalisant le syndrome adiposo-génital classique décrit par Babinski et Fröhlich. La première description de ce syndrome par Babinski en 1900 est faite à propos d'une jeune fille de 17 ans chez laquelle on trouva à l'autopsie un adamantinome supra-sellaire. C'est dans ces cas de la préadolescence que le syndrome est le plus typique. Les caractères sexuels secondaires n'apparaissent pas, ou s'ils surviennent c'est d'une façon très discrète et anormale et les régions axillaires et pubiennes demeurent glabres. Chez le garçon, la barbe ne pousse pas, la voix reste grêle. Les organes génitaux ne se développent pas; les testicules sont petits et atrophiés. Chez la jeune fille existe une atrophie utéro-ovarienne et les règles font défaut.

Dans un cas seulement, Duffy a trouvé, associé à

l'adiposité chez une jeune fille de 11 ans, un accroissement très rapide de la taille avec une tendance à l'apparition précoce des caractères sexuels.

Contrastant avec les adénomes hypophysaires, dans les tumeurs de la poche de Rathke, on ne constate *jamais d'acromégalie*, ni de *gigantisme*. Il n'y a non plus *jamais de glycosurie*. Cushing aurait observé une tolérance particulière pour les hydrates de carbone plus élevée que normalement et l'épreuve de la glycosurie alimentaire ne serait jamais positive quelle que soit la quantité de sucre ingérée.

La polyurie n'existe pas souvent. Toutefois le diabète insipide a été signalé : sur 18 observations recueillies par Critchley il est noté une fois, et Cushing en 1922, sur ses 27 cas opérés, n'avait que 2 cas de diabète insipide avant toute intervention.

En dehors des troubles génitaux, les tumeurs suprasellaires ne s'accompagnent *pas d'altération des autres glandes endocrines*, la thyroïde, la surrénale sont intactes.

Le reste du tableau clinique est identique à celui décrit précédemment : syndrome d'hypertension qui peut être atténué, troubles de la vue. Parfois l'on peut noter quelques signes discrets d'ordre pyramidal ou d'ordre cérébelleux.

Critchley insiste sur la possibilité d'observer des *symptômes d'ordre toxique* : démangeaisons et picotements, rougeurs de la peau, hyperhydrose, bouffées de chaleur. Nous n'avons relevé de troubles analogues que dans un cas. (L. F. obs. 15).

Avant de terminer cette description il nous faut attirer l'attention sur *la somnolence* que peuvent présenter ces malades. Elle survient par accès plus ou moins prolongés et plus ou moins accentués; parfois très légers, ils peuvent dans les cas extrêmes donner lieu à une véritable léthargie. Réveillés de leur sommeil, les enfants sont très présents et répondent intelligemment et correctement aux questions. Les malades atteints de troubles de Rathke n'ont d'ailleurs aucun trouble de l'intelligence, exception faite d'un peu de puérilité.

Le jeune R. C., vu cette année dans le Service du professeur Guillain, est un exemple typique d'une tumeur de Rathke se traduisant par de l'infantilisme et un syndrome adiposo-génital.

Observation XVII

(*personnelle*)

SERVICE DU Dr GUILLAIN

TUMEUR DE LA POCHE DE RATHKE

R. C...; 16 ans est envoyé à la Salpêtrière pour cécité.

A. H. et collatéraux : mère morte de tuberculose pulmonaire, le père et un autre enfant sont en bonne santé.

A. P. — Nuls. Rien de notable jusqu'à l'âge de 12 ans où a débuté l'affection actuelle.

HISTOIRE DE LA MALADIE.

Début en 1924, à l'âge de 12 ans par de la :

Céphalée à localisation frontale, très vive, permanente, avec toutefois des paroxysmes où elle devient intense et s'accompagne de :

Vomissements à type cérébral. Parfois vomissements spon-

tanés sans céphalée, particulièrement violents. Ils ont ceci de particulier qu'ils se produisent la nuit, réveillant l'enfant au milieu de son sommeil.

Deux crises convulsives surviennent dans les premiers mois de la maladie : à la suite d'une poussée hypertensive pendant laquelle la céphalée est atroce et accompagnée de vomissements, l'enfant fait une première crise d'épilepsie généralisée.

Deux mois plus tard, coïncidant toujours avec une crise de céphalée et des vomissements, une deuxième crise survient semblable à la première. *Depuis, toute crise a disparu.*

Pendant deux ans l'enfant a présenté les mêmes symptômes : céphalée, vomissements, qui se répétaient sans rythme très particulier, puis ils se sont espacés et ont disparu complètement.

Et de 1926 à septembre 1927 environ, le petit malade n'accuse plus aucun trouble subjectif. A cette époque, le jeune R... qui a alors 15 ans et demi voit réapparaître la céphalée par accès intermittents, d'ailleurs peu intenses; un vomissement en fusée se produit de temps à autre.

En février 1928, *assez soudainement apparition de troubles oculaires,* il voit de moins en moins bien. Un ophtalmologiste consulté à Saint-Brieuc conseille des ponctions lombaires

Celles-ci amènent une amélioration passagère de la céphalée, mais n'améliorent pas la vue, qui au contraire baisse progressivement et rapidement, si bien qu'en juillet 1928, *la cécité est complète.*

En outre, depuis le milieu de 1927, on aurait remarqué *un arrêt de la croissance* et la tendance de l'enfant à engraisser un peu trop.

La fondation Rotschild l'envoie à la Salpêtrière avec le diagnostic de cécité par atrophie papillaire consécutive à une stase.

Signes fonctionnels

15 *octobre* 1928. — Le jeune R. C... se plaint encore d'une *légère céphalée* fronto-orbitaire, avec de temps à autre quelques paroxysmes, mais actuellement, même au moment des paroxysmes douloureux, elle n'a jamais l'acuité d'autrefois. Les vomissements ont complètement disparu. L'enfant est

parfois *somnolent* dans la journée, mais il ne s'endort jamais profondément.

Il n'a jamais présenté de troubles de la marche.

Signes physiques

R. C... est avant tout atteint *d'infantilisme avec syndrome adiposo-génital.* Malgré ses 16 ans, il donne l'impression d'un jeune garçon d'une douzaine d'années. Il est de petite taille (1 m. 37). Son visage joufflu est tout à fait celui d'une enfant de 12 ans. Il a gardé une morphologie infantine, et même féminine : les épaules sont étroites et tombantes, le bassin est large, les mains et les pieds sont petits.

C'est un obèse. Il pèse 92 kgr. L'adiposité est diffuse. Elle prédomine toutefois à la racine des membres, dans la région lombaire, dans la région mammaire. L'abdomen est infiltré, un coussinet adipeux occupe la région sus-pubienne. Les membres sont relativement respectés, sauf au niveau de leurs racines. Les mains sont potelées.

Sur la peau qui est sèche et écailleuse, on note du livedo.

Il existe en outre un syndrome génital : il y a *absence complète des caractères sexuels secondaires.* Malgré l'âge de 16 ans la voix est restée grêle. Il n'y a pas de trace de barbe, pas de poils axillaires, ni pubiens. Les organes génitaux ne sont pas développés : verge minuscule, scrotum très petit. Les testicules atrophiés sont à l'anneau inguinal.

Il n'y a *pas d'autres signes de la série hypophysaire* : pas de polyurie, pas de glycosurie, pas de polydysie.

Glandes à sécrétion interne. — Il n'y a pas d'atteinte de la thyroïde; pas de retard intellectuel important. Sous l'adipose la peau est fine et non infiltrée. Pas d'altération des sourcils, ni des ongles, seuls les cheveux sont un peu secs.

De même la surrénale est intacte et notamment pas de pigmentation, pas d'asthénie accentuée.

Examen neurologique

Il n'existe pas d'augmentation apparente du volume de la tête. R. C... affirme que les années précédentes sa tête était plus grosse et qu'il était obligé de porter des casquettes plus grandes ? ?

La percussion du crâne ne réveille aucune douleur, et ne décèle pas l'existence de bruit de pot fêlé.

Face. — *Yeux* : La cécité est complète, le malade dit toutefois encore apercevoir la lumière; les pupilles sont en mydriase importante, elles réagissent très faiblement à la lumière.

Motilité oculaire : pas de paralysie des muscles de l'œil, on constate simplement un nystagmus amaurotique.

Le réflexe cornéen existe des deux côtés.

Fond de l'œil : *atrophie optique consécutive à une stase* papillaire bilatérale.

Audition : normale.

Parésie faciale droite très légère mise en évidence dans les mouvements de la mimique.

V : aucun trouble, ni dans le domaine de la branche motrice, ni dans celui de la branche sensitive.

Les autres nerfs craniens sont indemnes : en particulier les réflexes du voile et du pharynx sont normaux. Il n'existe ni troubles de la déglutition, ni troubles de la parole : la parole est seulement traînante et lente, mais non saccadée. Le malade dit avoir toujours parlé ainsi.

Troubles moteurs

Membres inférieurs. — Aucun trouble de la marche et les très légères hésitations et déviations observées doivent être mises sur le compte de la cécité. Les mouvements volontaires sont normaux. La force musculaire est bonne.

Dans la recherche des mouvements passifs on ne note ni hypotonie, ni hypertonie. Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont vifs. Le réflexe cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

Membres supérieurs. — La motilité est normale, ainsi que la force musculaire.

Au dynamomètre 25 des deux côtés. Pas de contracture, pas d'hypotonie. Les réflexes tendineux olécraniens, styloradiaux, cubito-pronateurs sont faibles, mais égaux des deux côtés.

Pas de troubles de la sensibilité. — La sensibilité superficielle est normale. Dans la recherche de la sensibilité profonde on note quelques troubles insignifiants du sens stéréognosique.

Réflexes cutanés : les réflexes cutanés abdominaux existent.

Pas de troubles cérébelleux. — On note simplement une lenteur dans l'exécution des mouvements commandés.

Troubles psychiques

L'intelligence n'est ni vive, ni brillante. Elle est celle de beaucoup de petits paysans, l'enfant a toujours vécu dans une ferme bretonne et dès l'âge de 13 ans a travaillé la terre. Il n'est à Paris que depuis son hospitalisation. Il est allé à l'école jusqu'à 12 ans où il aurait été le meilleur élève de la classe. Il répond bien aux questions, sa mémoire est bonne et ses souvenirs scolaires bien conservés. Il est très calme, placide, un peu endormi même. Il a d'ailleurs des accès de somnolence parfois dans la journée.

L'examen viscéral est normal : pouls : 100 — Tension artérielle au Pachon : 15-10 — Urines : ni albumine, ni sucre.

Examens complémentaires

Ponction lombaire : liquide clair. Tension au Claude couché : 80 — Albumine (Sicard) : 0.40 — Nageotte : 0.6 par mm³ — Bordet-Wassermann : H⁸ — Weichboodt : négatif — Pandy : positive — Benjoin colloïdal : 000001220000000.

Sang : réaction de Bordet-Wassermann : H⁸.

Glycémie : 0.70 %.

Métabolisme basal : 21.68.

Radiographie du crâne. — Elle montre un amincissement des os du crâne, un élargissement des sutures. Les modifications portent surtout sur la selle turcique. Celle-ci a une forme de ballon : elle est profonde et large, les apophyses clinoïdes postérieures sont détruites. Il existe au milieu de la selle turcique un nodule calcifié de la grosseur d'un gros pois.

En résumé : syndrome d'hypertension intracranienne, cécité, syndrome adiposo-génital. On peut affirmer l'existence d'une tumeur de Rathke grâce à la radiographie qui montre une concrétion calcaire intra-sellaire. En raison de la cécité déjà complète, l'intervention est différée. Un traitement radiothérapique est commencé. L'état reste stationnaire les mois suivants, sans aucune modification des signes neurologiques.

III

A côté de ce type avec obésité et syndrome adiposo-génital, les tumeurs de la poche pharyngienne

réalisent une autre symptomatologie où le syndrome génital existe seul et répond à l'**infantilisme hypophysaire** décrit par Souques et S. Chauvet. Les malades sont infantiles comme dans le cas précédent. Ils sont petits, grêles, mais sans la moindre infiltration adipeuse de la peau. Le système pileux fait défaut. Les organes génitaux ne se développent pas (cas Ch., obs. 18).

Dans certains cas, la maigreur peut être très importante, s'accompagner d'asthénie et les malades succomber dans un véritable état d'émaciation (type maigre de dyspituitarisme de Cushing).

IV

Certaines tumeurs supra-sellaires se compliquent soit de **troubles pyramidaux**, paralysies spasmodiques unies ou bilatérales, parfois localisées aux membres inférieurs; soit de troubles cérébelleux.

L'existence des **signes cérébelleux** est particulièrement importante, car la symptomatologie cérébelleuse peut dominer à tel point qu'elle conduit à un diagnostic erroné de tumeur du cervelet. Bailey, un des premiers a attiré l'attention sur ces tumeurs supra-sellaires à aspect cérébelleux. La séméiologie cérébelleuse n'est d'ailleurs pas spéciale à ces néoplasmes et il y a longtemps déjà que Bruns a signalé l'ataxie dans les tumeurs frontales. Cl. Vincent a essayé autrefois pour ces dernières de dissocier les signes cérébelleux vrais, des signes à distance, et en particulier l'asynergie, l'hyper-

métrie, l'adiadococinésie et la dysarthrie seraient propres aux lésions cérébelleuses. Toutefois il semble bien démontré qu'une symptomatologie cérébelleuse complète puisse être retrouvée dans les tumeurs autres que celles du cervelet. Ces faits sont liés, d'après certains auteurs, à l'atteinte des voies fronto-cérébelleuses (Bruns, Anton et Zingerle).

Une tumeur de la poche de Rathke peut ainsi donner un *syndrome cérébelleux lypique* : troubles de la marche, asynergie, adiadococinésie, dysmétrie, hypotonie et hyporéflexie, nystagmus.

L'intensité de ces signes ne peut servir à les différencier de ceux donnés par une tumeur cérébelleuse. Le syndrome d'hypertension est souvent le même; l'examen ophtalmoscopique aussi, montrant dans les deux cas l'existence d'une stase papillaire. Si la radiographie ne décèle pas les calcifications supra-sellaires caractéristiques, les lésions radiologiques de la selle turcique peuvent être analogues. Seule l'existence d'une symptomatologie plus spéciale à la région infundibulo-hypophysaire (adiposité, syndrome adiposo-génital, amaigrissement, diabète insipide, somnolence) permet d'orienter le diagnostic ; encore faut-il que ces signes soient très précoces, car nous avons vu que les tumeurs du cervelet avec hydrocéphalie importante, déterminent aussi secondairement un syndrome dystrophique infundibulo-hypophysaire.

Le diagnostic reste parfois très délicat, et dans la littérature médicale, il est facile de retrouver des observations où les malades sont opérés d'abord par une

répanation postérieure, tant la tumeur du cervelet semble probable. C'est à ces cas douteux que sera réservée la *ventriculographie* habituellement inutile dans les tumeurs supra-sellaires. Elle donne une image bien différente de celle des néoformations cérébelleuses : sur une radiographie de face les cornes frontales apparaissent plus ou moins écartées l'une de l'autre, et parfois aplaties.

Une ponction cérébrale vers le chiasma et la région hypophysaire pourra même être tentée, permettant d'affirmer la localisation par la soustraction du liquide kystique (Van Bogaert).

Nous donnons ici l'observation d'un jeune malade atteint d'une tumeur de la poche de Rathke et qui présentait quelques troubles d'ordre cérébelleux, mais le diagnostic était facile, la radiographie montrant une très belle image de concrétions calcaires.

Observation XVIII

(*personnelle*)

Service du Dr P. Guillain (Salpêtrière)

TUMEUR DE LA POCHE DE RATHKE

B..., Ch. 14 ans, est hospitalisé à la Salpêtrière le 11 juillet 1928. Aucun antécédent pathologique ni héréditaire, ni personnel.

Cinq frères et sœurs en bonne santé.

Histoire de la maladie

Le début de la maladie remonte à l'âge de 10 ans. Il a été assez brutal, marqué par une *première poussée d'hypertension intracranienne* : céphalée très violente accompagnée de vomis-

sements à type cérébral. Peut-être à ce moment, l'enfant a-t-il présenté une réaction clinique méningée, car un médecin appelé d'urgence fit immédiatement une ponction lombaire. Cette première crise a duré une huitaine de jours. Elle a été suivie d'autres crises analogues qui se reproduisaient à intervalles réguliers, tous les mois pendant la première année. A chaque fois, l'enfant se réveillait avec une céphalée très vive qui augmentait dans la journée. Elle était toujours localisée dans la région fronto-pariétale droite au niveau de la tempe.

Les vomissements survenaient ensuite, sans horaire fixe, alimentaires ou bilieux, tantôt sans efforts, tantôt après des nausées fort pénibles. Ils n'amenaient aucun soulagement de la céphalée. Céphalée et vomissements persistaient d'une façon à peu près continue pendant une durée de 4 à 8 jours, rarement davantage. Entre les crises, l'enfant avait assez fréquemment des vomissements glaireux le matin au réveil.

Puis vers l'âge de 12-13 ans, les crises se rapprochent, survenant tous les quinze jours, parfois même tous les huit jours.

Pendant ces 3 années, le jeune B... est soigné pour troubles gastriques; puis pour parasites intestinaux et à plusieurs reprises un traitement antihelminthique lui est administré.

A 13 ans et demi, il est obligé de quitter l'école qu'il continuait à fréquenter, à cause d'une *amblyopie* progressive : il voyait de plus en plus mal au tableau; la lecture et l'écriture lui deviennent bientôt impossibles.

Il y a un mois, les troubles visuels se sont aggravés assez rapidement, amenant une *cécité presque complète*. En même temps la marche devient un peu hésitante et l'enfant se plaint de *marcher de travers* et d'être entraîné tantôt d'un côté, tantôt d'un autre.

Par contre, la céphalée diminue d'intensité et les vomissements s'espacent. Ses parents le conduisent au début de juillet à un ophtalmologiste qui lui trouve des lésions du fond de l'œil et l'envoie à la Salpêtrière.

Examen le 11 juillet 1928.

Enfant d'intelligence vive et curieuse : il a hâte d'avoir retrouvé la vue pour continuer ses études scolaires ! En attendant il joue presque toute la journée et s'essaie à construire des bateaux, avions, autos, etc. Malgré sa cécité et son oisi-

veté, il déclare ne pas s'ennuyer et de fait, il est toujours gai et euphorique.

C'est un garçon de petite taille, mesurant 1 m. 35. Depuis le début de sa maladie, il aurait à peine grandi. Il pèse 28 kilogr. 800. Ni sa taille, ni son poids ne répondent à ceux d'un enfant de son âge. A cet infantilisme, se joint la non-apparition de tout caractère sexuel secondaire.

Le jeune B... présente une augmentation de volume de la tête peu importante (tour de tête 56 cm.). La percussion du crâne révèle cependant un bruit de pot fêlé très net. Elle réveille surtout une douleur dans la région fronto-pariétale droite, douleur qui devient très vive lorsqu'on percute à ce niveau.

Troubles oculaires. — La vision est très touchée : l'enfant aperçoit encore les personnes, mais comme de vagues silhouettes, car il ne peut les reconnaître. A 50 cm. environ il compte les doigts en se trompant souvent et par intermittence apparaît de la diplopie. La vision des couleurs est très altérée : le blanc est pris pour du rose, le rouge pour du jaune, etc.

L'atteinte de la vue est inégale pour les deux yeux : à droite la vision est pratiquement nulle.

Les pupilles sont en mydriase; elles sont inégales, la droite étant beaucoup plus dilatée; elles réagissent très faiblement à la lumière. Pas de nystagmus.

Paralysies oculaires : impossibilité de regarder en l'air à droite.

A gauche : paralysie des mouvements latéraux, surtout dans le regard vers la droite. Paralysie de la convergence.

Réflexe cornéen normal.

Fond de l'œil : atrophie optique bilatérale consécutive à une stase ancienne.

Pas de paralysie ni de parésie des autres nerfs craniens.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. — La démarche est lente, hésitante, instable, sans que l'on puisse à proprement parler de démarche cérébelleuse. Il n'y a pas de déviation appréciable d'un côté. B... raconte que certains jours il marche beaucoup plus difficilement et qu'alors il va tout de travers, attiré tantôt d'un côté, tantôt de l'autre.

Il n'existe pas de signe de Romberg.

La flexion combinée de la cuisse sur le tronc existe des 2 côtés en étant particulièrement accentuée à droite. Le malade est d'ailleurs incapable de se relever seul.

La force musculaire est normale. Il n'existe ni hypertonie, ni hypotonie.

B. ch. Tumeur de la poche de Rathke.

Les réflexes tendineux, rotuliens et achilléens sont vifs et égaux des 2 côtés. Il n'y a ni clonus ni trépidation épileptoïde vraie.

Le réflexe cutané plantaire est en extension bilatérale. Il est obtenu beaucoup plus facilement par la méthode d'Oppenheim et par toutes les excitations cutanées même lointaines. Une excitation à distance au niveau de la cuisse, de l'abdomen et même du thorax détermine l'extension de l'orteil, non seulement du côté excité, mais aussi du côté opposé.

Membres supérieurs. — La force musculaire est très bonne. Dans la recherche des mouvements passifs on ne note ni hypotonie, ni hypertonie. Les réflexes tendineux olécranien, styloradial et radio-cubital sont vifs et égaux des 2 côtés.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

Outre les légers troubles de la marche, on note :

Au niveau des membres inférieurs :

Dysmétrie : épreuve du talon sur le genou : incorrecte des 2 côtés, sans que l'hypermétrie soit très accentuée.

Epreuve de toucher la main du médecin avec le pied est bien faite.

Pas de catalepsie.

Aux membres supérieurs : les troubles sont plus nets. Dans l'épreuve de l'index sur le nez, l'hypermétrie est manifeste à gauche.

De même, il existe de l'adiadococinésie à gauche. Par contre l'épreuve de la déviation statique est faite correctement.

Il n'existe pas de tremblement. L'écriture est irrégulière mais l'irrégularité semble devoir être mise sur le compte de la cécité.

Les troubles cérébelleux restent peu importants; le plus net est l'adiadococinésie gauche.

Troubles de la sensibilité. — Sensibilité superficielle et profonde normales.

Réflexes cutanés. — Les réflexes abdominaux et crémastériens sont normaux.

Pas de troubles sphinctériens. — Pas de polyurie, pas de glycosurie, ni d'albuminerie.

Examen général normal. — Tension artérielle : 14-8. Pouls :60

Radiographie du crâne. — La radiographie de face montre un certain degré d'hydrocéphalie; il y a disjonction de la suture médiane. La voûte cranienne a un aspect flou avec empreintes digitales. La radiographie de profil décèle aussi l'aspect cérébriforme de la région frontale. Elle met surtout en évidence une tumeur supra-sellaire.

Le plancher de la selle turcique est détruit. La tumeur est rendue visible en partie grâce à des concrétions calcaires qui se projettent au-dessus de la selle turcique. Elle paraît volumineuse.

B... quitte l'hôpital quelques jours après son entrée. Il retourne dans sa famille en province. Il meurt dans le courant du mois d'août à la suite d'une crise d'hypertension, paraît-il.

V

L'évolution d'une tumeur supra-sellaire est souvent fort longue, variant de quelques années à une dizaine d'années environ, et peut être entrecoupée de périodes de rémission plus ou moins importantes. La mort finit toujours par survenir soit au cours d'une crise hypertensive; soit par suite de l'accentuation de la somnolence : le malade entre dans un état de torpeur de plus en plus accentué auquel fait suite un coma terminal.

On a signalé avant la mort des *troubles de la régulation thermique*, en particulier hyperthermie très élevée — plus rarement hypothermie.

Les tumeurs supra-sellaires sont en général de diagnostic facile. Dès qu'elles sont reconnues, une intervention chirurgicale doit être tentée en dépit de ses aléas et de ses dangers. *Le traitement radiothérapique, en effet, n'a aucune influence sur elles.* Il en est *de même de la simple trépanation décompressive* qui, si elle peut amener un soulagement, d'ailleurs bien transitoire, de la céphalée, n'a aucune action sur les troubles oculaires et n'empêche pas la cécité de survenir.

La situation supra-sellaire du néoplasme est par contre favorable à l'opération. Ce siège commande un abord chirurgical par voie haute, transfrontale. L'évacuation du kyste par ponction donne une guérison incomplète :

en quelques mois le liquide kystique s'est reformé et les interventions doivent être répétées, sinon la survie est brève. L'idéal est l'ablation totale de la tumeur. Ceci est parfois facile lorsqu'elle est petite. Mais il est loin d'en être toujours ainsi : l'adamantinome peut être si volumineux et si calcifié qu'il est impossible d'y toucher, ou bien il est délicat à enlever sans léser le chiasma et surtout la paroi du 3e ventricule — la séparation entre le kyste et le 3e ventricule est en effet souvent excessivement mince. La mortalité opératoire immédiate demeure donc grande. Il est alors fréquent de voir la mort survenir dans les 12 heures qui suivent l'intervention : les malades avant de mourir présentent une dyspnée extrême, de l'agitation, du délire, et surtout une hyperthermie considérable.

Toutefois, déjà en 1922, sur 27 cas opérés, Cushing enregistrait 11 résultats favorables. A la suite de l'opération l'infantilisme ne régresse pas — mais il y a disparition complète des troubles fonctionnels et amélioration de la vue.

Un diabète insipide s'établit quelquefois après l'intervention. Il est facilement réduit par des vaporisations intra-nasales de pituitrine.

Avant de terminer ce chapitre nous rapporterons encore l'observation d'une enfant suivie à Bretonneau cette année. Pendant un an et demi la tumeur se manifesta par un syndrome d'hypertension et des troubles oculaires qui, par une malchance extraordinaire, furent constamment méconnus. L'origine tumorale des

troubles enfin reconnue, il n'existait aucun signe clinique, ni radiographique permettant de la localiser. Seule une ventriculographie arriva à déceler une tumeur de la base du crâne. Cette tumeur est probablement une tumeur de la poche de Rathke.

Observation XIX

(*Personnelle*)

SERVICE DU Dr MATHIEU (HÔPITAL BRETONNEAU)

TUMEUR DE LA BASE DU CRANE

A. M.. 13 ans et demi, est envoyée au Dr Mathieu en mars 1928 pour une trépanation décompressive.

Pas d'antécédents héréditaires. Les antécédents personnels sont insignifiants (rougeole, varicelle, coqueluche, convulsions à 4 ans attribuées à des oxyures).

HISTOIRE DE LA MALADIE

Début en octobre 1926 par des *troubles de la vue* : à la rentrée des classes, l'enfant s'aperçoit qu'elle a de la difficulté à lire au tableau. Par moments même, elle a de courts instants où il lui semble avoir un brouillard, un voile devant les yeux : elle ne voit plus rien. Ces *éclipses de la vision* se produisent à plusieurs reprises dans la journée et s'accompagnent parfois d'une sensation d'étourdissement.

La famille remarque en outre *quelques légers troubles du caractère* : enfant facilement irritable, devient paresseuse et lente au travail. Amenée à une consultation externe, elle est traitée par des préparations ferrugineuses ou arsenicales pour « anémie ».

En mars 1927 l'amblyopie progressant, elle va consulter un oculiste qui lui donne des lunettes.

A la fin du mois apparaissent des *vomissements* matinaux se produisant après des nausées et des efforts pénibles et qui surviennent régulièrement tous les 15 jours.

Elle est soignée pour troubles gastriques jusqu'en juin 1927, où à la suite d'une crise de vomissements plus importante elle

est envoyée d'urgence à l'hôpital Bretonneau où elle est opérée d'appendicite.

En novembre 1927, l'enfant commence à souffrir de *céphalée*. Celle-ci est localisée à la région fronto-orbitaire droite, avec maximum au niveau de la tempe. Elle est d'abord intermittente avec au début prédominance nocturne.

Nouvelle consultation où, par une malchance extraordinaire, la jeune M..., pour épuiser la série des erreurs de diagnostic est traitée pour une syphilis cérébrale par un traitement antisyphilitique intensif.

Ce n'est qu'en février 1928 que, conduite à l'hôpital de Boulogne, le Dr Lemaire fait le diagnostic de tumeur cérébrale et l'envoie au Dr Mathieu, et c'est dans le service de ce dernier que nous pouvons l'examiner.

Examen en mars 1928.

Enfant très grande et forte pour son âge, elle paraît avoir 16 ans beaucoup plus que 13 ans et demi, mais on ne peut dire qu'elle soit obèse. Pas de troubles intellectuels, intelligence normale.

Signes fonctionnels. — La jeune M... se plaint de céphalée, pas très vive, localisée à la tempe droite, avec toujours légère prédominance le soir. Elle a en outre des bourdonnements d'oreille, surtout de l'oreille droite. Depuis décembre, les vomissements se sont beaucoup espacés. Elle en a eu ces jours-ci, mais n'en avait pas eu depuis plus d'un mois et demi.

Signes physiques. — La tête est un peu forte sans être de proportion anormale.

Face. — *Yeux* : cécité assez avancée : la malade distingue les silhouettes des personnes, mais ne peut les reconnaître. La reconnaissance des couleurs est presque complètement perdue : toutes les couleurs sont confondues et prises les unes pour les autres; la vision de l'œil gauche est nulle, celle de l'œil droit est meilleure : V. O. D. : 1/50; V. O. G. : 1/100.

Les pupilles sont en mydriase. Les réflexes pupillaires normaux. Quelques secousses nystagmiques dans les positions latérales du regard. Aucune paralysie oculo-motrice. Réflexe cornéen normal. Fond de l'œil : *atrophie papillaire presque complète à gauche; à droite grosse stase, commencement d'atrophie grise.*

Audition. — Diminution de l'ouïe, surtout à droite.

Pas de paralysie faciale.

Le *V* est normal tant dans sa branche motrice que dans sa branche sensitive.

Tous les autres nerfs craniens sont indemnes.

Troubles moteurs

Membres inférieurs. — La démarche est normale, les quelques hésitations que l'on remarque devant être rapportées à la cécité.

Il n'y a aucune diminution de la force segmentaire.

Les mouvements passifs ne révèlent ni contracture, ni hypotonie.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens sont très vifs, polycinétiques. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde du pied, pas de clonus de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire se fait tantôt en extension, tantôt en flexion; à droite, l'extension est plus constante.

Membres supérieurs. — La force musculaire est normale. Aucune contracture, ni hypotonie.

Les réflexes tendineux olécraniens, stylo-radiaux, radio-cubitaux sont normaux.

Réflexes cutanés : Les réflexes cutanés abdominaux existent.

Pas de troubles cérébelleux.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

L'examen viscéral est normal. Pas de troubles ni respiratoires, ni cardiaques. Pouls : 65.

Ponction lombaire faite à Ambroise Paré : Albumine : 0,60; Nageotte : 10 éléments par mm^3; Glucose : 0,77; Bordet-Wassermann : H^s. Le Bordet-Wassermann dans le sang est négatif aussi.

La radiographie est normale, en dehors d'un amincissement des os du crâne.

La selle turcique ne présente pas d'altérations.

Large décompressive bitemporale, le 15 mars 1928 (Dr Mathieu) Amélioration des signes d'hypertension : disparition de la céphalée, des vomissements.

Le signe de Babinski que l'on constatait parfois avant l'intervention, ne se retrouve plus à aucun examen; les réflexes restent vifs. *Les troubles oculaires ne rétrocèdent pas*, et l'examen

ophtalmologique montre toujours l'atrophie papillaire presque complète à gauche, le commencement d'atrophie à droite qui s'est accentué lorsque la malade quitta l'hôpital une quinzaine de jours plus tard.

Elle est envoyée au Dr Cl. Vincent à la Pitié, où elle est hospitalisée en mai 1928. A cette date les *signes fonctionnels n'ont pas réapparu* : il n'y a toujours pas de céphalée; ni de vomissements. La *vue ne s'est pas améliorée*. Un examen oculaire du 5 mai 1928 (Dr Hartmann) note : stase papillaire bilatérale avec atrophie. V. O. D. : compte les doigts à 25 cm.; le champ visuel est très encoché dans le quadrant supérieur et nasal V. O. G. : perception lumineuse dans la région centrale du champ visuel. Il n'y a toujours pas de paralysie oculaire.

Aucune modification dans l'examen neurologique. Celui-ci reste toujours négatif, en dehors d'une hyperréflectivité tendineuse au niveau des membres inférieurs.

Ce qui frappe c'est l'*augmentation de poids* : la jeune M... a beaucoup grossi depuis son départ de Bretonneau : 3 kilos.

Il *n'existe pas d'autres signes de la série infundibulo-hypophysaire* : pas de polyurie, pas de glycosurie, pas de troubles d'ordre génital, quoique la jeune fille ne soit pas encore réglée en dépit de sa taille et de sa corpulence.

Une ventriculographie est faite par le Dr Vincent, suivie de radiographies du crâne qui permettent de reconnaître l'exisence d'une tumeur de la base du crâne.

Revue deux mois plus tard, l'*adiposité a augmenté de façon considérable.* Depuis mars, l'augmentation de poids aurait été de 10 kgr. Toujours pas d'autres signes hypophysaires, ni d'autres signes neurologiques.

En résumé : Quoique la radiographie ne montre pas de concrétions calcaires, la ventriculographie ayant révélé une tumeur de la base du crâne, en raison de l'âge, des symptômes et de l'évolution de la maladie, il s'agit vraisemblablement d'une tumeur de la poche de Rathke.

CHAPITRE IV

FORMES CLINIQUES D'APRÈS LA NATURE DE LA TUMEUR.

Les tumeurs les plus fréquentes et de beaucoup chez l'enfant sont *les gliomes*. Loin derrière viennent *les tumeurs congénitales* et enfin *les tubercules*; les autres tumeurs sont plus rares.

Nous rappelons la statistique de Cushing qui traduit ces faits d'une façon éloquente : sur 154 tumeurs infantiles vérifiées, il y a 116 gliomes, 21 tumeurs congénitales, 6 tubercules.

Il est souvent possible cliniquement de soupçonner la nature d'une tumeur : les gliomes, par leur fréquence, leur localisation (4e ventricule par exemple); les tumeurs de la poche de Rathke, par les images radiographiques caractéristiques qu'elles peuvent donner; les tubercules par la coexistence d'autres manifestations tuberculeuses.

I. — GLIOMES.

Les gliomes sont non seulement les tumeurs les plus fréquentes des enfants, mais ils se voient relativement plus souvent chez lui que chez l'adulte. Cushing trouve

75 % de gliomes au-dessous de quinze ans — pour 37 % au-dessus de cet âge.

Ils ont une évolution clinique très variable : les uns, répondant à leur réputation classique de malignité, emportent le malade en quelques mois, un à deux ans au maximum ; les autres, au contraire, s'étendent sur plusieurs années, se comportant comme de véritables tumeurs bénignes. Ces différences s'expliquent en partie par l'extrême variété des gliomes au point de vue anatomo-pathologique. De nombreux auteurs se sont essayés à la classification des gliomes. Sans vouloir entrer dans le domaine anatomo-pathologique nous rappelons seulement que la plus récente, celle de Bailey et Cushing, range les gliomes d'après la ressemblance de leurs éléments les plus caractéristiques avec les cellules nerveuses embryonnaires.

Ainsi sont établis divers types anatomiques dont les auteurs ont cherché à déterminer le degré de malignité d'après la clinique. Nous ne rapportons ici que la statistique concernant les tumeurs infantiles, la seule qui nous intéresse, les gliomes y sont rangés en commençant par les plus malins.

	Nombre de cas	Durée moyenne en mois
Médullo-épithélioma		
Spongioblastomes	7	12
Médulloblastomes	24	17
Pinéalomes	4	18
Neuroblastomes		
Ependymomes	6	25

	Nombre de cas	Durée moyenne en mois
Astroblastomes		
Oligodendrogliomes		
Astrocytomes	40	72
Ganglioneurones		

D'après cette statistique les gliomes les plus souvent rencontrés chez les enfants sont les astrocytomes, donc les tumeurs les plus bénignes.

Les gliomes astrocytaires ou astrocytomes sont de deux types : protoplasmiques ou fibrillaires, ces derniers étant les plus bénins.

Ils évoluent très lentement. Malheureusement, beaucoup ont leur point de départ au niveau de la ligne médiane, ce qui assombrit le pronostic opératoire immédiat. Toutefois, les survies après intervention donnent parfois des résultats encourageants (6 ans et plus) et pour Cushing : « *Il y a chez l'enfant, une chance sur deux de trouver dans la région cérébelleuse moyenne un gliome opérable et favorable* ». Ces tumeurs ont une grande tendance à être kystiques. C'est d'ailleurs quelquefois aux astrocytomes qu'appartiennent les kystes gliomateux.

Les kystes gliomateux proviennent de la dégénérescence et de la fonte complète d'un gliome; et il est souvent très délicat, à un simple examen macroscopique, de les différencier de kystes d'autre nature. Ils sont de taille variable : parfois très considérables, ils occupent tout un hémisphère cérébelleux. Leur caractéristique est de n'avoir pas de paroi propre.

Ils sont limités par du tissu névroglique condensé qui leur forme une coque plus ou moins épaisse. La paroi peut être vasculaire et amener la production d'hémorragies dans l'intérieur du kyste. La face interne est lisse; parfois le contenu colloïde du kyste condensé la tapisse. Dans quelques cas, la tumeur primitive est encore visible et fait saillie en un point quelconque du kyste (tumeur murale de Cushing et Bailey). Le contenu est un liquide jaune, d'aspect colloïdal, se coagulant facilement et présentant les mêmes affinités tinctoriales que la colloïde des vésicules thyroïdiennes. Les kystes gliomateux sont très intéressants à connaître, car leur pronostic est relativement favorable. Déjà, rien que la simple ponction du kyste peut amener une survie de plusieurs années. Le cas le plus démonstratif est celui du malade observé par Cl. Vincent. Ce malade vu autrefois par Brissaud et Broca était porteur d'un kyste du cervelet qui fut évacué par ponction en 1898, le gliome ne récidiva que 29 ans plus tard.

Lorsque, dans une intervention, on se trouve en présence d'un kyste gliomateux après l'avoir ponctionné, on l'ouvre — la paroi est fixée au Zenker. Après fixation la paroi, devenue dure, peut parfois être complètement séparée du tissu cérébral sain. Enfin, la tumeur murale sera toujours recherchée et enlevée complètement, ce qui est souvent possible; l'ablation du kyste et de la tumeur murale donnent une guérison complète et définitive.

Nous avons suivi cette année une fillette ayant un

kyste gliomateux du cervelet, kyste du lobe droit qui donnait des signes de tumeur médiane et dont voici l'observation.

Observation XX

(*personnelle*)

MALADE DU Dr HEUYER

KYSTE GLIOMATEUX DU LOBE DROIT DU CERVELET

M. M..., 8 ans, est envoyée au Dr Heuyer, parce qu'au cours d'un examen ophtalmologique, le Dr Monbrun a constaté l'existence d'une stase papillaire.

A. H. : Père en bonne santé, blessé de guerre : balle au fond de l'orbite, trépanation de l'os frontal. Mère : goitre exoptalmique. A deux autres enfants en bonne santé.

A. P. : Enfant née à terme, pas de traumatisme obstétrical. Maladies de l'enfance (rougeole, coqueluche).

Traumatisme cranien à l'âge de 6 semaines : aurait reçu sur la nuque une balle de tennis lancée à toute volée d'un troisième étage, mais n'aurait présenté aucun trouble objectif à la suite.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Depuis le début de 1927 environ, l'enfant a des *vomissements* : bilieux ou glaireux, abondants, sans efforts, se produisant pendant un à deux jours le matin au réveil, et régulièrement toutes les 3 semaines. En même temps, et pas toujours, elle accuse une *très légère céphalée*. Toute l'année 1927, elle est soignée pour troubles gastriques par des régimes alimentaires variés.

Vers Noël, les signes d'hypertension intracranienne se précisent : les vomissements se répètent plus fréquemment.

En outre, les parents remarquent que l'enfant qui était très bonne élève, travaille moins bien, l'étude la fatigue vite. Elle a quelques troubles du caractère : très irritable, facilement contrariée et contrariante. La nuit elle a un sommeil agité : des cauchemars, des peurs, parfois même elle pousse des cris stridents.

Après Noël, l'enfant se plaint d'y voir moins bien et de voir double. Les parents croyant à un vice de réfraction l'amènent consulter à Paris le Dr Monbrun au début de février 1928, qui constate une stase papillaire énorme et l'adresse au Docteur Heuyer.

Examen du 22 février 1928

Les signes fonctionnels sont peu importants. *La céphalée* est presque inexistante. Elle accompagne de temps à autre un vomissement et est alors à localisation frontale.

Les vomissements surviennent en moyenne une à deux fois par semaine depuis le début de décembre 1928.

Signes physiques

Enfant en très bon état général, d'intelligence vive, en avance pour son âge dans ses études scolaires.

Elle est visiblement *hydrocéphale* : la tête est augmentée de volume, tour de tête 50.

La tête est *inclinée sur l'épaule gauche* d'une façon constante. La mère aurait remarqué ce torticolis depuis longtemps. Mais il se serait très notablement accentué dans les 6 derniers mois. En recherchant dans les nombreuses photographies de la petite malade aux différents âges, on retrouve cette inclinaison latérale de la tête à partir de l'âge de 4 ans et on la voit progressivement augmenter au cours des années.

Les muscles de la nuque sont contractés : la raideur est un peu plus accentuée à gauche.

Il n'y a pas de douleur à la percussion du crâne. Celle-ci décèle un bruit de pot fêlé.

Yeux. — Examen oculaire du Dr Monbrun: pupilles sensiblements égales; la droite serait un peu plus petite; elles réagissent bien, mais la réaction ne se maintient pas complètement devant la lumière (exagération de l'hippus physiologique).

Stase papillaire énorme bilatérale : Acuité visuelle : 10/10 après correction d'une hypermétropie légère.

Parésie du VI gauche : diplopie homonyme s'exagérant dans le regard latéral gauche.

Quelques secousses nystagmiques dans le regard latéral.

Ouïe : Acuité auditive normale.

V : Aucun trouble dans le domaine du V.

VII : Pas de paralysie faciale.

Les autres paires craniennes : *IX*, *X*, *XI*, *XII* sont normales.

Troubles moteurs

Membres inférieurs. — *Démarche* : Normale; a peut-être une tendance à se diriger toujours du côté gauche et un léger élargissement de la base de sustentation. La mère dit qu'elle a remarqué depuis fort longtemps cette latéropulsion gauche.

Les mouvements actifs sont normaux. Dans les mouvements passifs on ne note pas de contracture, mais au contraire un certain degré d'hypotonie, plus accentuée à droite. La *force segmentaire* est bonne, sauf à *droite* où elle est diminuée au niveau des raccourcisseurs.

Les réflexes rotuliens et achilléens existent, mais ils sont très faibles et mis difficilement en évidence. Ils sont égaux. Un signe de *Babinski à droite* est très net.

Membres supérieurs. — L'*hypotonie* se retrouve au niveau des membres supérieurs, elle est même plus évidente qu'aux membres inférieurs.

La force segmentaire est nettement diminuée à droite : l'enfant ne peut serrer un objet avec la main, de même, elle est incapable de s'opposer au mouvement d'extension de l'avant-bras sur le bras. Les réflexes olécraniens, stylo-radiaux et cubito-pronateurs sont excessivement faibles des deux côtés.

En résumé, *hémiparésie droite* et *hyporéflexie tendineuse généralisée.*

Les *réflexes cutanés abdominaux* sont normaux.

Pas de *troubles de la sensibilité* à aucun mode.

Pas de *troubles sphinctériens.*

Troubles cérébelleux

Nous avons déjà signalé l'*hypotonie*, *la latéropulsion gauche.* Il existe en outre tout un *syndrome cérébelleux droit*, mais si discret qu'il aurait pu être attribué à l'atteinte pyramidale.

Asynergie : signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc à droite.

Hypermétrie : on la remarque dans l'épreuve du doigt sur le nez, sur l'oreille et au membre inférieur quand l'enfant porte le talon sur le genou.

Adiadococinésie : les marionnettes sont un peu moins bien faites à droite.

Pas de déviation spontanée de l'index.

Dans l'épreuve des traits horizontaux tirés entre deux traits verticaux, les lignes dépassent tantôt à droite, tantôt à gauche. L'écriture est normale, toutefois elle présente par endroits des lettres irrégulières et un peu tremblées.

Pas de tremblement.

Pas de troubles de la parole.

L'examen général est complètement normal.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Ponction lombaire : Tension au Claude 53 au début; 23 à la fin de la ponction lombaire.

Albumine : 0,45. Nageotte : 3,5 lymph. Sucre : 0,47. B. W. : H^s. *Wassermann dans le sang* : H^s.

Radiographie du crâne. — Disjonction des sutures, il existe un aspect cérébriforme du crâne marqué dans les régions fronto-pariétales, particulièrement net dans la radiographie de face.

La selle turcique est élargie par suite de la disparition des apophyses clinoïdes antérieures.

TRÉPANATION DÉCOMPRESSIVE, *le* 3 *mars* 1928 (D^r de Martel). — Cushing unilatéral droit. L'opération est suivie d'un œdème de la face, transitoire, qui disparaît au bout de quelques jours.

La trépanation décompressive est suivie d'une amélioration manifeste, qui d'ailleurs ne sera que transitoire.

Le 12 mars, l'enfant n'a pas eu de vomissement depuis l'opération, le sommeil est de nouveau calme et paisible.

Les signes physiques se sont modifiés :

Yeux : Disparition presque complète du strabisme interne à gauche. La diplopie persiste dans la vision de loin.

Nystagmus dans les positions horizontales du regard, surtout à droite

Fond de l'œil (D^r Monbrun) : légère diminution de la stase papillaire.

Les *troubles moteurs* ont par contre augmenté. Dans la marche, la base de sustentation est nettement élargie et la latéropulsion gauche est beaucoup plus marquée

L'*hémiparésie droite* est plus évidente et la force musculaire a encore diminué. Signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc à droite.

Troubles cérébelleux. — Les signes cérébelleux ont rétrocédé à droite, par contre est apparu un *syndrome cérébelleux gauche* léger qui se traduit par de la dysmétrie : dans les épreuves du talon sur le genou, du doigt sur le nez et un peu d'adiadococinésie.

L'amélioration qui a suivi la décompressive est de courte durée et bientôt tous les signes d'hypertension réapparaissent et présentent un caractère de gravité qu'ils n'avaient jamais eu autrefois : retour des vomissements avec céphalée et état de torpeur.

Le 20 mars, l'enfant est particulièrement mal : Au niveau de l'orifice de trépanation on note une hernie dure et tendue. L'attitude de torticolis est accentuée. La pression au niveau de la région occipitale et de la nuque est douloureuse, de même que la mobilisation de la tête. Il y a d'ailleurs de la raideur de la nuque.

A la face, la *parésie du VI gauche* est plus visible.

En outre apparition d'une *parésie du VII gauche.*

Il y a surtout une *accentuation du syndrome cérébelleux* : la démarche est incertaine, avec titubation et latéropulsion gauche de plus en plus nette.

Pas de signe de Romberg. Asynergie : on note un signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc à droite.

La dysmétrie et l'adiadococinésie sont bilatérales, toujours pas très accentuées et avec plutôt prédominance gauche.

L'hypotonie est d'ailleurs plus marquée à gauche, surtout au membre supérieur.

L'hémiparésie droite subsiste inchangée.

Devant l'aggravation des symptômes, une nouvelle intervention est décidée.

D'après les signes cliniques : attitude de la tête, contracture des muscles de la nuque, variabilité des signes cérébelleux, on pense qu'il doit s'agir d'une tumeur médiane.

Décompressive cérébelleuse le 28 mars (Dr de Martel). — La tête rasée, on remarque une contracture bilatérale des muscles de la nuque, contracture plus accentuée à gauche.

1) *Ponction ventriculaire occipitale.*

On laisse le liquide céphalo-rachidien s'écouler jusqu'à ce que la hernie, au niveau de la décompressive temporale, se soit affaissée. A ce moment disparition de la *contracture des*

muscles de la nuque à droite, la contracture des muscles à gauche persiste.

2) Incision médiane, et l'on voit peu à peu apparaître les fosses cérébelleuses élargies et amincies.

3) Trépanation.

4) Ouverture de la dure-mère.

5) Œdème au niveau du lobe gauche du cervelet.

Le vermis apparaît étalé et aplati, et en soulevant le vermis on aperçoit une masse de la grosseur d'une cerise, violacée, qui est prise pour la tumeur, d'autant plus que la localisation clinique avait été tumeur de la ligne médiane. Mais à ce moment de l'intervention, la tension baisse, la respiration devient irrégulière. Devant ces signes alarmants, les investigations ne sont pas poussées plus avant. Une nouvelle opération montra par la suite que ce qui fut pris pour une tumeur, n'était peut-être que la toile choroïdienne refoulée et congestionnée (?).

Les quelques jours qui suivirent l'opération l'enfant présente une hernie temporale volumineuse, un œdème de la face. Elle a la déviation transitoire des globes oculaires connue sous le nom de skew deviation de Holmes : déviation de l'œil gauche vers l'angle externe et supérieur de l'orbite, de l'œil droit vers l'angle inféro-interne de l'orbite.

La paralysie faciale gauche est très marquée. Il existe en outre une hémiparésie gauche, avec réapparition des réflexes tendineux presque abolis en temps habituel et signe de Babinski en extension.

A droite, par contre, les réflexes sont restés très faibles, et le réflexe cutané se fait tantôt en extension, tantôt en flexion.

L'enfant est dans un état de torpeur assez accentué, somnole continuellement, a quelques vomissements.

Une fois sortie de cette période post-opératoire, son état s'améliore de jour en jour, et *le* 11 *avril*, l'enfant est gaie, joue, dessine, lit, depuis trois jours en dépit d'une légère température à 38°.

Au niveau de la décompressive temporale la hernie est importante, mais en voie de diminution; il en est de même de la hernie que l'on note le long de la cicatrice de la décompressive postérieure.

Pas de modification au niveau des yeux, la diplopie persiste, le nystagmus s'est accentué et est surtout net dans les positions latérales du regard.

La paralysie faciale gauche a régressé, mais existe toujours.

Les *troubles moteurs* paraissent moindres : à droite, la force musculaire est redevenue presque bonne au niveau du membre inférieur; elle reste encore diminuée au membre supérieur. Toujours même état des réflexes. A gauche, la force musculaire est normale. Les réflexes toujours vifs et Babinski en extension.

Les *troubles cérébelleux* sont très légers, avec toujours prédominance gauche.

Un traitement radiothérapique est commencé le 25 avril.

L'amélioration continue, et dès la fin d'avril, l'enfant mène une vie normale, partage les jeux de ses sœurs et cousines, et en partie, le travail. La céphalée et les vomissements ont complètement disparu. Les signes physiques régressent.

Le 2 mai, la hernie au niveau de la décompressive temporale a beaucoup diminué, de même que celle au niveau de la décompressive cérébelleuse. A cet endroit, la saillie est localisée à la partie supérieure de la cicatrice. L'inclinaison de la tête à gauche s'est beaucoup atténuée.

Au point de vue oculaire, il y a une disparition presque complète du strabisme interne. La diplopie persiste, mais a diminué, car les objets placés à moins de 4 mètres ne sont pas vus doubles.

Le nystagmus est léger. L'acuité visuelle normale et à l'examen du fond de l'œil, *la stase a presque complètement disparu.*

La parésie faciale gauche a complètement rétrocédé.

La marche est presque normale, seule subsiste une latéropulsion gauche légère et un peu d'élargissement de la base de sustentation.

La force musculaire est redevenue normale tant au membre supérieur qu'au membre inférieur à droite.

Tous les réflexes tendineux sont faibles.

Aux membres inférieurs, on note un Babinski bilatéral.

Les *troubles cérébelleux* restent très légers et plutôt gauches.

La température, qui avait persisté un certain temps après l'intervention, disparaît et l'amélioration continue.

L'enfant a 6 séances de radiothérapie du 25 avril au 1er juin, et à chaque examen, de mai à la fin du mois d'août, on ne note que des progrès : état général de plus en plus excellent, affaissement progressif des saillies au niveau des décompressives, d'abord de la décompressive postérieure où la hernie était

limitée à l'extrémité supérieure de la cicatrice; puis de la décompressive temporale qui, à la fin de juin, est plate et molle.

La vision est excellente : O. D. : 10/10; O. G. : 9/10. Le fond de l'œil presque normal le 23 mai, l'est complètement le 29 juin où il n'y a *plus trace de stase papillaire*. La diplopie diminue.

La force musculaire est complètement normale. L'hyporéflexie tendineuse subsiste. Un signe de Babinski variable tantôt à droite, tantôt à gauche, traduit seul la compression pyramidale.

Les troubles cérébelleux sont réduits au minimum : inclinaison légère de la tête, un peu de latéropulsion, et à de rares intervalles, un peu de titubation ou même une chute subite. Par les diverses épreuves cérébelleuses, on arrive à déceler quelques troubles cérébelleux. Ceux-ci sont très discrets, difficiles à interpréter car *ils sont essentiellement variables*, tantôt bilatéraux, tantôt à prédominance droite, plus souvent à *prédominance gauche*.

L'hypotonie prédomine à gauche.

A la fin d'août 1928, *réapparition des signes d'hypertension intra-cranienne* : le 23, l'enfant a eu un vomissement, suivi d'un autre quelques jours plus tard. La mère a remarqué en outre des troubles de la marche.

A l'examen, le 12 *septembre*, on est frappé par le fait que l'enfant, en très peu de temps, a beaucoup grandi (1 m. 34), et maigri. L'inclinaison de la tête à gauche s'est accentuée à nouveau.

Yeux : Nystagmus marqué horizontal, la diplopie de face a disparu. La diplopie homonyme dans le regard latéral extrême persiste à droite et à gauche (*parésie des deux droits externes*).

Fond de l'œil : les pupilles sont normales en ce qui concerne leurs contours; *légère congestion veineuse.*

Troubles pyramidaux : se traduisent par la seule existence d'un signe de Babinski à droite.

Troubles cérébelleux : Démarche un peu titubante avec latéropulsion gauche. Signe de la flexion combinée de la cuisse sur le tronc à droite. Dysmétrie, adiadococinésie sont plus accentués que le mois précédent, mais restent variables.

Nouvelle crise hypertensive le 21 septembre, particulièrement violente : céphalée localisée aux tempes, plusieurs vomissements dans la journée, état de torpeur.

Reprise de la radiothérapie le 2 octobre. A la suite de la

séance, torpeur, le lendemain vomissements répétés. L'enfant est somnolente, il existe de la tension au niveau des décompressives, cet état dure quelques jours. La radiothérapie est supprimée. Dans les semaines qui suivent on remarque une *augmentation de l'hydrocéphalie* (tour de tête 54), une *réapparition de l'œdème papillaire* à gauche, à droite la papille est légèrement congestionnée. Une nouvelle réintervention est proposée.

(Intervention chirurgicale le 10 novembre 1928, Docteur Cl. Vincent et Docteur de Martel).

Excision de la cicatrice médiane précédente. Découverte du cervelet. Le lobe cérébelleux droit est peut-être un peu plus saillant que le gauche. En tout cas, à la pression, il est plus tendu.

La ponction exploratrice ramène un liquide jaune rosé. Incision : un kyste occupant une grande partie de l'hémisphère cérébelleux droit est mis à jour; il est profond et paramédian. Sa paroi interne est blanc jaunâtre, lisse, le liquide kystique est peu abondant.

Fixation de la paroi au Zenker. On voit le kyste se réduire de volume.

Examen du liquide kystique : liquide rosè tenant en suspension un léger flocon fibrineux.

Par l'examen à la cellule de Nageotte, on constate la présence de nombreuses hématies rendant impossible la numération des éléments leucocytaires. Leur nombre cependant paraît dépasser les proportions normales du rapport *leucocytes-hématies* du sang.

Après centrifugation, le liquide reste xanthochromique.

Le sédiment coloré par les méthodes panoptiques se montre constitué :

1° par des hématies.

2° par des leucocytes en quantité paraissant supérieure au rapport normal du sang et se différenciant en :

Polynucléaires : 25 %

Grands monocléaires : 20 %

Lymphocytes : 55 %.

Il n'a pas été constaté d'éléments de nature étrangère.

Examen chimique : Dosage de l'albumine : 28 grammes par litre. Dosage des chlorures : 5 gr. 33 par litre.

Les suites opératoires sont excellentes. La torpeur n'existe guère que les tout premiers jours, de même que les vomissements.

Le pouls, à 160 le soir de l'intervention, reprend vite un rythme normal.

Le 16 novembre, l'enfant joue, écrit, est très gaie.

Le nystagmus est de plus en plus accentué. La diplopie persiste.

Pas de troubles pyramidaux.

Troubles cérébelleux *à droite* qui, sans être prononcés, sont néanmoins très nets (dysmétrie, adiadococinésie).

Les jours suivants il y a régression de ces signes cérébelleux.

A la fin de novembre l'état de l'enfant est tout à fait satisfaisant. Les cicatrices, au niveau des décompressives, sont plates et molles. L'inclinaison de la tête à gauche est très légère.

Au point de vue oculaire : il y a *disparition complète de la stase*. L'acuité visuelle est de 10/10 à chaque œil. La diplopie homonyme persiste avec les mêmes caractères et indique une atteinte des deux droits externes. Nystagmus de plus en plus marqué.

La démarche est normale. La latéropulsion gauche est à peine visible. Quelques erreurs de temps à autre dans l'exécution des différentes épreuves cérébelleuses, tantôt à droite, tantôt à gauche sont les seules manifestations très discrètes du syndrome cérébelleux.

Vers le milieu de décembre, la petite M... a une série de vomissements comme il arrive parfois quelque temps après une intervention cérébrale. Une ponction lombaire met fin à ces troubles.

Depuis trois mois, l'enfant va très bien et a repris sa vie normale.

En résumé, cette enfant après avoir pendant un an, eu, des vomissements, présente des troubles oculaires, grâce auxquels la stase papillaire est décelée et un examen neurologique fait. Celui-ci d'ailleurs, en dehors du syndrome d'hypertension, donne des signes localisateurs si discrets qu'ils sont d'interprétation délicate. Décompressive temporale. Celle-ci est suivie, après une amélioration de quelques jours comme il arrive souvent en cas de tumeur sous-tentoniale, d'une accentuation des signes d'hypertension et des signes cérébelleux. La variabilité de ceux-ci jointe à l'inclinaison

de la tête fait penser beaucoup plus tôt à une tumeur médiane qu'à une tumeur latérale. Nouvelle intervention qui, grâce à la large décompressive de la loge cérébelleuse, amène une sédation des symptômes pour quelques mois. Elle est suivie de la réapparition de tous les troubles en septembre. Une nouvelle opération permet enfin de découvrir un kyste gliomateux du lobe droit du cervelet. L'enfant, guérie jusqu'à maintenant, le restera peut-être toute sa vie, ou, en tout cas, l'est pour de longues années.

Il est regrettable qu'elle ait eu a subir trois opérations au lieu d'une. Mais il faut s'estimer heureux que le diagnostic ait été fait assez précocement pour empêcher l'enfant de devenir aveugle; car les exemples sont nombreux de malades atteints de kystes gliomateux qui guérissent définitivement, mais l'intervention ayant été trop tardive, les laissent aveugles pour le restant de leur vie.

Les médulloblastomes qui, suivant les nomenclatures, sont rangés sous le nom de sarcomes , gliosarcomes, neurocytomes, neuroblastomes, sont après les gliomes astrocytaires les gliomes les plus fréquents chez l'enfant, et se voient à peu près exclusivement chez lui. Ce sont des *tumeurs très malignes*, à évolution rapide, qui naissent habituellement du toit du 4e ventricule, et en se développant, se comportent comme une véritable tumeur cérébelleuse médiane, refoulant le cervelet, comblant le 4e ventricule. Les médulloblastomes apparaissent nettement circonscrits et séparés du tissu cérébelleux avoisinant; toutefois, l'examen histologique peut montrer, malgré cette apparence macroscopique, une infiltration néoplasique du tissu cérébelleux. La tumeur s'échappe parfois hors du ventricule et apparaît dans les espaces sous-arachnoïdiens, envahissant la surface du cervelet,

parfois même celle de la base du cerveau et presque toujours les méninges spinales, réalisant une véritable *méningite cancéreuse.*

Histologiquement ces tumeurs ont une composition très uniforme, formées de cellules arrondies ou en forme de poire avec gros noyau et peu de protoplasme qui représentent les cellules indifférenciées de Schaper (médulloblastes des auteurs américains). En certains points, il y a tout de même une ébauche de structure et les cellules se groupent formant de « pseudo-rosettes », en d'autres elles réalisent de « pseudo-nodules palissadiques ».

Cliniquement, les médulloblastomes se traduisent par *le syndrome de la ligne médiane.* On pourrait décrire deux formes cliniques : une localisée, une diffuse, suivant que le néoplasme a envahi ou non les espaces sous-arachnoïdiens.

La **forme localisée** donne le tableau des tumeurs du 4e ventricule que nous connaissons déjà : début relativement brutal des symptômes d'hypertension intracranienne, généralement précédés pendant 6 mois à un an de vomissements et de céphalée légère, jugés sans importance; attitude de torticolis avec contracture des muscles de la nuque; paralysie unie ou bilatérale du VI, souvent avec parésie du VII; démarche cérébelleuse, parfois attaques convulsives cérébelleuses. A ces troubles s'ajoute une hydrocéphalie vite importante, qui rend l'intervention plus délicate et en assombrit encore le pronostic. L'opération chirurgicale, en

effet, donne rarement de bons résultats et l'évolution de ces tumeurs reste rapide, un an environ. Seul, le traitement radiothérapique après décompressive paraît avoir une heureuse influence sur ces gliomes. La survie est alors prolongée d'une moyenne de 19 mois et Bailey cite le cas d'un enfant dont la tumeur partiellement enlevée à une première intervention, et ayant subi à plusieurs reprises un traitement radiothérapique est resté complètement guéri pendant quatre ans. A cette époque il eut une récidive, à nouveau radiothérapie, puis réintervention. L'enfant allait encore parfaitement bien un an après. Nous rapportons ici le cas du jeune B... qui avait un médulloblastome du 4e ventricule. Opéré tardivement, il est mort quelques heures après une simple décompressive. Ce cas illustre le fait que lorsque l'hydrocéphalie a dépassé un certain degré, la moindre intervention est dangereuse et est presque immanquablement suivie de mort dans les 12 à 14 heures qui suivent.

Observation XXI

(*personnelle*)

Enfants malades. — Service du Dr Hallé

TUMEUR DU 4e VENTRICULE. MEDULLOBLASTOME

A. B..., 8 ans. Antécédents sans intérêts. Pas de traumatisme cranien.

Histoire de la maladie

Début en mai 1927 par des *vomissements* qui se répètent tous les 15 jours. Ce sont plutôt des pituites matinales et les parents y prêtent à peine attention. Assez brusquement, au mois d'août

1927, les vomissements deviennent abondants et fréquents. De plus l'enfant *marche mal*; il trébuche, va de travers, en même temps il devient maladroit et *tremble* à l'occasion des mouvements volontaires.

Vers la fin d'octobre, le début de novembre, la famille s'aperçoit de la *diminution progressive de la vue*, de *l'augmentation de volume du crâne*, et de l'existence d'*un torticolis droit*.

Les troubles de la vue, s'accentuant ainsi que ceux de la marche, l'enfant est amené aux Enfants Malades où il est hospitalisé dans le service du Dr Hallé, le 11 avril 1928. A cette époque, l'enfant déjà hydrocéphale (tour de tête, 53 cm.) marchait encore, mais avec difficulté. Il avait, paraît-il, une démarche cérébelleuse typique. L'examen neurologique mettait en évidence, outre un syndrome cérébelleux bilatéral et complet, une paraplégie spasmodique.

Ponction lombaire faite le 17 avril. Tension du liquide céphalo-rachidien prise au manomètre de Claude : 80, en position couchée. Albumine : 0,35. Nageotte : 2 à 3 éléments par mm³.

Wassermann et Hecht négatifs. Benjoin : normal.

Examen oculaire du Dr Poulard (18 avril).

Pupilles sensiblement égales, en mydriase, réagissent à la lumière. Motilité des globes oculaires : Motilité normale des globes dans le sens vertical. Il existe un léger degré de strabisme divergent de l'œil gauche.

La vision paraît réduite à peine à la perception lumineuse.

Le fond de l'œil est normal.

Très bon état général. Poids, 19 kgr. 100. Pendant un mois, température oscillant entre 37° 37°5 à 38 le soir.

Cuti négative; intra-dermo négative.

Un nouvel examen oculaire est pratiqué le 8 mai 1928, la vision paraît complètement abolie. Les pupilles en mydriase sont immobiles. Il existe une *atrophie optique bilatérale* qui pourrait être consécutive à une stase papillaire.

Ainsi *s'établit rapidement en une quinzaine de jours une atrophie optique bilatérale.*

Parallèlement les signes neurologiques s'accentuent et le petit malade est bientôt confiné au lit.

Ponction lombaire faite le 22 mai 1928. Nageotte 3 à 4 éléments par mm³. Albumine : 0,25.

L'enfant est soumis à un traitement mercuriel par frictions.

Examen le 15 juin 1928.

Enfant très doux, intelligent, répond exactement aux questions, mais il se fatigue vite. Euphorie : très gai, très joueur, ne s'inquiète pas de son état.

Signes fonctionnels

Pas de céphalée, et l'enfant dit n'en avoir jamais eu, mais la céphalée est remplacée par des *algies périphériques*. Il dit avoir mal dans la nuque et surtout dans les épaules et les membres supérieurs. Ces douleurs sont peu intenses, il s'en plaint rarement.

Les vomissements fréquents et abondants à type cérébral, surviennent surtout le matin. 3 à 4 fois par semaine.

Signes physiques

La tête est très augmentée de volume. Il existe une *hydrocéphalie considérable* (tour de tête, 54 cm.).

La tête est inclinée en avant et très fortement *à droite*. Assis sur son lit et calé par des oreillers, l'enfant au bout de très peu de temps est retrouvé complètement incliné sur le côté droit. Il n'y a pas de douleur à la percussion de la boîte cranienne. Celle-ci révèle un bruit de pot fêlé accentué.

Il existe une *contracture des muscles de la nuque* visible, plus marquée à droite et que la palpation confirme. La raideur de la nuque est très accentuée et toute tentative de mobilisation de la tête est difficile et douloureuse.

La pression au niveau des épaules est douloureuse autant d'un côté que de l'autre. Elle accentue l'inclinaison de la tête à droite.

Face. — *Yeux* : *Cécité complète*. L'enfant ne voit même pas la lumière. Les pupilles sont en mydriase, ne réagissent que très faiblement à la lumière. Quelques secousses nystagmiques dans les positions horizontales du regard.

Mobilité des globes oculaires; les mouvements de droite à gauche sont limités par l'œil gauche.

VII. — Parésie faciale gauche, surtout nette lorsque l'enfant sourit.

V. — Branche sensitive, pas de troubles de la sensibilité, réflexe cornéen normal. Branche motrice : réflexe massétérin normal.

VIII. — Pas de diminution de l'acuité auditive.

Aucun trouble dans le domaine des autres paires craniennes, IX, X, XI, XII, en particulier, pas de troubles cardiaques. Pouls : 65. Pas de troubles respiratoires.

Pas de troubles de la déglutition; les réflexes du voile et pharyngien sont normaux.

Troubles moteurs

Membres inférieurs. — L'enfant est confiné au lit. Même soutenu, la marche est impossible. Dès que l'enfant est mis debout, il s'effondre.

Contrastant avec l'intensité de ces troubles statiques, au lit, tous les mouvements actifs sont possibles.

La recherche des mouvements passifs met en évidence une *hypotonie* considérable plus accentuée à gauche.

La force segmentaire est diminuée tant à droite qu'à gauche, la diminution portant surtout sur les raccourcisseurs.

Les réflexes tendineux sont très vifs; polycinétiques.

Les réflexes rotuliens, achilléens, médioplantaires sont égaux des 2 côtés.

On note de la trépidation épileptoïde du pied, bilatérale. De même un clonus de la rotule bilatéral.

Le réflexe cutané plantaire se fait à droite en extension, à gauche l'extension n'est pas constante.

Il n'y a pas de réflexes de défense.

Membres supérieurs. — La force segmentaire est légèrement diminuée.

Les réflexes olécranien, stylo-radial, radio-cubital sont égaux et vifs des deux côtés.

Hypotonie marquée dans les mouvements passifs, surtout au niveau du membre supérieur gauche.

Syndrome cérébelleux

Très gros troubles de la coordination, tant aux membres supérieurs qu'inférieurs.

L'*hypermétrie* est surtout nette dans l'épreuve du talon sur le genou au niveau du membre inférieur.

Aux membres supérieurs, la dysmétrie se montre encore plus grande peut-être lorsque l'enfant porte le bout du doigt sur le nez ou l'oreille. Il existe de l'*adiadococinésie* et une *déviation statique bilatérale* de l'index.

Tous ces troubles sont bilatéraux, mais prédominent à gauche. Dans la recherche des différents signes cérébelleux, il faut noter la *fatigabilité de l'enfant* : lorsque l'épreuve est répétée plusieurs fois de suite il s'arrête au milieu de l'une d'elles.

L'*hypotonie* prédominante à gauche a été déjà signalée.

Le *tremblement* se manifeste à l'occasion des mouvements volontaires. Il n'y a pas de tremblement statique.

La parole est lente, un peu saccadée.

Pas de troubles de la sensibilité, ni superficielle, ni profonde.

Troubles sphinctériens : Incontinence d'urine remontant au début des premiers symptômes.

Signes généraux : L'apyrexie est maintenant complète. L'examen viscéral est normal; ni sucre, ni albumine dans les urines.

Une radiographie du crâne faite le 14 juin montre un crâne très augmenté de volume avec disjonction énorme des sutures. L'aspect cérébriforme est très accentué, généralisé à toute la voûte cranienne. La selle turcique est complètement effondrée et méconnaissable (voir fig. 3 et 4).

L'intervention chirurgicale décidée dès ce moment n'est faite qu'en septembre. Pendant ces quelques mois, les signes neurologiques se sont à peine modifiés. Il y a eu toutefois une légère accentuation des signes cérébelleux et une augmentation de l'hydrocéphalie (le tour de tête est de 56 cm.).

Intervention chirurgicale le 12 septembre 1918. (Dr Petit-Dutaillis).

Incision en arbalète de Cushing.

Hémostase très pénible ; les veines osseuses donnent en jet, nécessitant à chaque moment l'usage de fragments de chevilles, d'os et de cire. Malgré cela on n'empêche pas une importante perte de sang. On va d'abord à l'atlas, ablation de l'arc postérieur de l'occipital, toute l'écaille de cet os est enlevée.

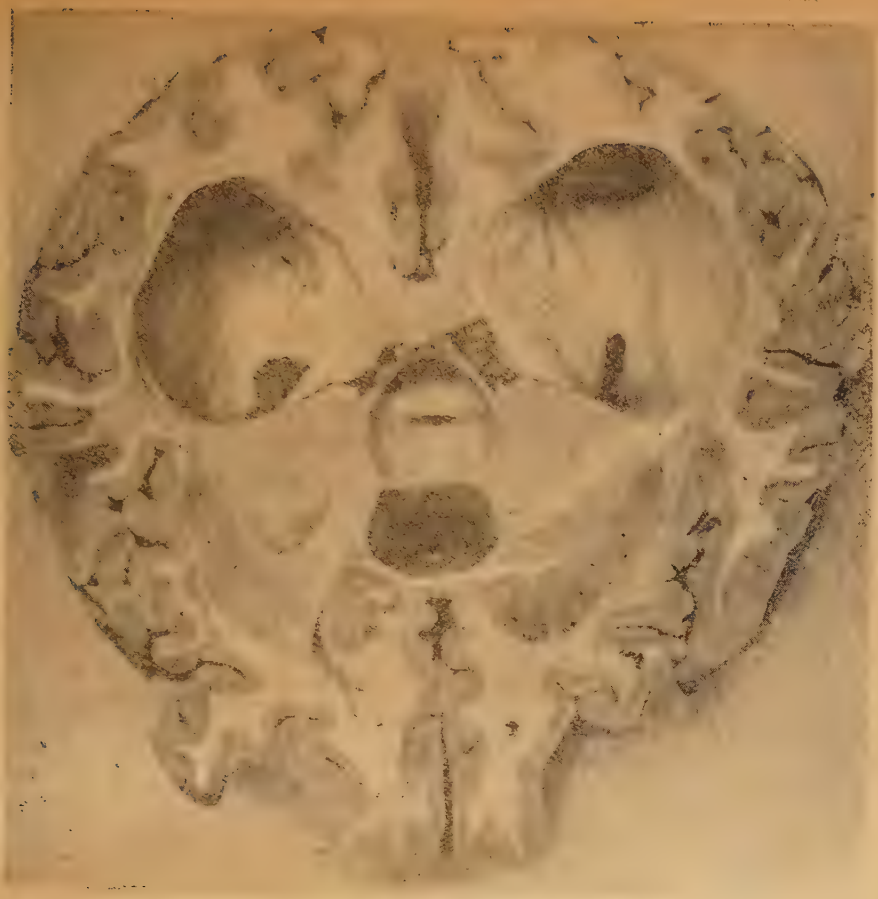
La dure-mère cérébelleuse bombe, mais on ne sent pas de résistance plus d'un côté que de l'autre. Les lobes cérébelleux paraissent dépressibles.

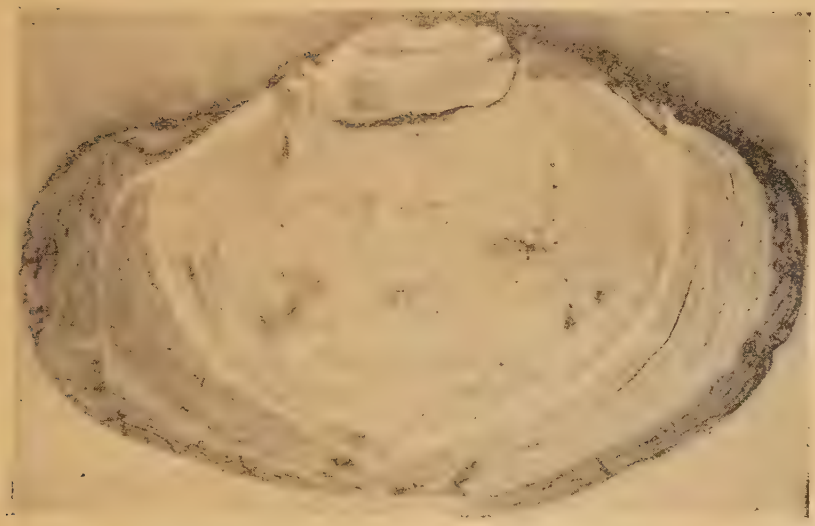
On borne à cela l'intervention. On rapproche les muscles, puis la peau. Fermeture sans drainage plan par plan.

Mort 4 heures après l'intervention.

Etude anatomo-pathologique

Tumeur solide du 4e ventricule, de la grosseur d'une manda-





Médulloblastome du 4e ventricule déterminant une hydrocéphalie interne importante.

rine très diffluente, blanchâtre, faisant corps avec la voûte du 4e ventricule. Le plancher bulbo-protubérantiel est comprimé en S sans adhérence avec le néoplasme. Il existe partout une fente linéaire isolant le tronc cérébral du néoplasme.

La substance blanche du cervelet est amincie, étalée, étirée, mais ne semble pas pénétrer par la tumeur.

Les noyaux dentelés, très lamelleux semblent indemnes.

Au niveau de l'étage bulbaire, le néoplasme fuse vers les lobes digastriques, mais sans parvenir à la méninge.

Ce n'est qu'au niveau de l'angle inférieur du 4e ventricule que la tumeur devient superficielle; et en écartant les deux hémisphères cérébelleux, on aperçoit le pôle inférieur blanchâtre de néoplasme. Ce pôle est indépendant même à ce niveau du plancher ventriculaire.

Vers la partie la plus élevée du néoplasme, on reconnaît un début de fonte kystique, mais cette nécrose est parcellaire et n'atteint pas l'intensité habituelle des kystes gliomateux hémisphériques.

L'aqueduc de Sylvius est dilaté, surtout dans son extrémité supérieure. Il existe une hydrocéphalie interne portant à la fois sur les ventricules latéraux et médians. Toute la région infundibulaire est distendue en doigt de gant et permet le passage du pouce. La région du tuber forme hernie en arrière du chiasma et se présente comme une bulle, pellicule translucide extrêmement fragile.

A noter qu'il n'existe pas d'engagement des amygdales cérébelleuses.

Histologie

Tumeur solide de structure assez uniforme composée essentiellement d'éléments embryonnaires allongés, disposés en tortillons et coupés selon différents axes.

A première vue, l'ensemble rappelle grossièrement un fibrosarcome ou un fibro-endothéliome, mais l'absence de calcosphérites et de dégénérescences hyaline artérielle et d'agencement en bulbe d'oignon périvasculaire suffit à éliminer le fibro-endotheliome. Il ne s'agit pas davantage de fibrosarcome. Les vaisseaux très nombreux qui entrent dans la composition du néoplasme n'ont pas de parois embryonnaires, et le sang circule sans contact immédiat avec les éléments néoplasiques.

Il n'existe pas de monstruosité nucléaire. Les karyokinèses

sont rares, la division se faisant par simple étranglement. Les noyaux constituant la tumeur sont un peu plus volumineux que les grains cérébelleux. Ils mesurent de 10 à 15 μ dans leur plus grand diamètre. Le réseau de chromatine est dense et finement granuleux. Pas de nucléole net.

Il n'existe pas de séparation intercellulaire. Les espaces intermédiaires sont remplis par une substance granuleuse ou finement tubulaire analogue à celle que l'on rencontre dans les tumeurs des nerfs périphériques.

Certaines bandes complètement dépourvues de noyaux rappellent les nodules palissadiques des Schwannomes classiques. Enfin, autour de certains vaisseaux, une orientation radiée des éléments néoplasiques évoque les aspects en rosette des gliomes rétiniens ou des neuro-épithéliomes épendymaires.

On ne retrouve plus trace de plexus choroïdes dans le néoplasme.

La tumeur infiltre progressivement et indifféremment; album central; couche granuleuse, couche moléculaire.

Absence de dégénérescence kystique.

En résumé, il s'agit d'un gliome embryonnaire. C'est le type du Médulloblastome de Cushing et Bailey, avec ses cellules indifférenciées, ses pseudo-rosettes et ses nodules palissadiques.

La forme diffuse ou méningée, outre la symptomatologie habituelle des tumeurs du 4e ventricule, s'accompagne d'une réaction méningée intense. De toutes les tumeurs cérébrales, ce sont peut-être les médulloblastomes qui se compliquent le plus souvent de signes méningés.

Verdun, qui dans sa thèse s'est attaché à décrire les complications méningées des tumeurs cérébrales, ne rapporte à peu près uniquement que des observations de tumeurs du 4e ventricule, tumeurs diagnostiquées sarcomes et qui toutes ont envahi les méninges.

Cette forme diffuse traduit une des évolutions de la

forme localisée au 4e ventricule. La note méningée domine à tel point que le tableau clinique réalisé est celui d'une méningite. Le trépied méningitique est au complet : céphalée, vomissements, constipation; souvent s'y ajoute des algies périphériques dans la nuque et les membres, très douloureuses. La raideur de la nuque est très prononcée, le Kernig de même, l'hyperesthésie cutanée marquée.

La ponction lombaire retire fréquemment un liquide xanthochromique, avec hyperalbuminose et surtout une leucocytose plus ou moins accentuée. C'est uniquement dans ces cas que des cellules néoplasiques ont pu être retrouvées dans le liquide céphalo-rachidien.

Cette méningite cancéreuse n'est qu'un épisode terminal. Son évolution est progressive et la mort survient en général en cinq à dix semaines. Le Dr Apert a observé un beau cas de médulloblastome du 4e ventricule avec envahissement des méninges. Voici cette observation (obs. 22).

Observation XXII

Publiée par M. Apert et Mlle Tisserand
(Société de pédiatrie 1927)

MÉDULLOBLASTOME DU 4e VENTRICULE.

Voici l'observation de M. Apert et Mlle Tisserand résumée.

Enfant né à terme, élevé au sein, bien portant et bien conformé, a fait sa première dent à 9 mois, a marché à 15 mois, et s'est développé normalement jusqu'à l'âge de 8 ans sans autre maladie que la rougeole et des bronchites; il était bien classé à l'école où il suivait les classes de son âge.

Depuis l'hiver 1925-1926, les parents avaient remarqué que l'enfant avait souvent des fringales; il mangeait, buvait et urinait beaucoup; mais on n'avait pas considéré cela comme maladif.

Le début de la maladie remonte pour eux au 20 août 1926. A cette date, en pleine santé, l'enfant se plaignit d'un violent mal de tête qui dura 24 heures, aussi violent la nuit que le jour, puis disparut toute une journée, puis reparut 24 heures et revint ensuite à intervalles à peu près réguliers, tous les deux jours, dit la mère. Les jours de maux de tête, l'enfant avait des vomissements aqueux mousseux et bilieux, qui survenaient brusquement en jet, sans mal de cœur préalable.

Les jours intercalaires, l'enfant ne se plaignait plus de la tête, mais il criait la faim. Il répétait : « J'ai faim, j'ai faim » On lui portait des aliments. Il en mangeait modérément, puis. les repoussait, mais très peu de temps après, il criait de nouveau : « J'ai faim ». Il buvait aussi beaucoup et urinait beaucoup.

Le 27 septembre, il entra à l'hôpital du Raincy. L'examen du liquide céphalo-rachidien montre un liquide normal; Bordet-Wassermann négatif; l'enfant est néanmoins soumis à une cure de sulfarsénol (10 injections); une amélioration parut en résulter; les douleurs et les vomissements cessèrent mais l'audition s'affaiblit rapidement; l'enfant devint sourd.

On ne pouvait plus correspondre avec lui que par écrit; mais bientôt il eut des difficultés pour lire; à la suite d'une crise de convulsions toniques, la seule qu'il ait eue, il fut atteint de strabisme intermittent de l'œil droit; pour lire les écrits qu'on lui présentait, il était obligé de fermer l'œil droit. Il continuait à crier fréquemment : « J'ai faim »; il buvait beaucoup, urinait abondamment; l'examen de l'urine fut négatif pour le sucre et l'albumine. L'examen ophtalmoscopique montra une stase papillaire double témoignant d'une hypertension intra-cranienne.

Le 28 novembre 1926, l'enfant fut transféré à l'hôpital des Enfants-Malades.

L'enfant est amaigri, il reste étendu sur le dos, inerte, insensible aux paroles et aux bruits; ses yeux sont grands ouverts; les pupilles dilatées à l'extrême, de temps en temps l'œil droit se dévie vers l'angle externe; plus rarement l'œil gauche se dévie aussi en dehors; de temps en temps l'enfant crie : « J'ai

faim »; plus rarement il crie : « J'ai mal » et porte la main à sa tête; la vue n'est pas totalement disparue; l'enfant reconnaît ses parents; il ferme un des yeux pour mieux voir. La sensibilité au contact, à la piqûre, à la température, est normale; les mouvements spontanés se font bien; il n'y a pas de raideur des membres; les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis; le réflexe plantaire se fait en extension, les orteils s'écartent en éventail; la station debout est possible et la marche ne paraît gênée que par l'affaiblissement général et la défectuosité de la vision.

A. H.— L'enfant est le second d'une famille de cinq enfants. Pas de fausses couches. Père débile. Malformations auriculaires chez plusieurs enfants.

Le Bordet-Wassermann du père et de la mère a été négatif ainsi que celui du malade tant dans le sang que dans le liquide céphalo-rachidien.

Ponction lombaire.— Le liquide sort en jet; il est ambré; cette teinte jaune persiste après centrifugation; albumine 3 grammes par litre; à la cellule de Nageotte, 35 éléments par mmc.; ce ne sont pas des lymphocytes, ni des polynucléaires, mais de grandes cellules centrées d'un gros noyau arrondi prenant fortement les matières colorantes. Bordet-Wassermann de ce liquide négatif. Dosage du sucre, 0 gr. 18 par litre. Culture négative.

Urines. — Ni sucre, ni albumine.

Diagnostic. — Néoplasme des centres nerveux avec localisation à la base de l'encéphale et avec envahissement du liquide céphalo-rachidien.

On tente néanmoins une nouvelle série d'injections de sulfarsénol accompagnées de frictions hydrargyriques. Aucune amélioration; l'amaurose devient complète; l'enfant perd maintenant ses urines; il maigrit; il est de plus en plus inerte; il crie moins souvent la faim.

Examen des oreilles (service de M. Le Mée). — « Aucune altération des tympans; l'état de l'enfant ne permet pas un examen plus approfondi ».

Examen des yeux. (service de M. Poulard).— « Strabisme convergent par paralysie des droits externes. Réflexes pupillaires à peu près abolis. Mydriase. Fond d'œil : papillite discrète; saillie légère de la papille hyperémiée; dilatations veineuses; hypertension intra-cranienne ».

Radiographie du crâne (face et profil). — Rien de particulier, sinon une certaine disjonction de la suture coronale anormale à cet âge, et des impressions digitiformes très marquées surtout à la région frontale; base normale; selle turcique normale avec apophyses clinoïdes bien visibles.

M. Sicard consulté confirme le diagnostic, déconseille toute intervention et déclare tout traitement inutile.

Affaiblissement et amaigrissement progressifs; mort le 17 janvier.

Autopsie. — Rien de particulier dans les organes de la cavité thoraco-abdominale.

Cavité céphalo-rachidienne. — A l'ouverture du crâne, dure-mère tendue; à l'ouverture de la dure-mère, circonvolutions aplaties par pression intérieure; rien de particulier sur la convexité. Ablation des hémisphères par section de l'isthme au niveau du bord supérieur de la protubérance. Un jet de liquide légèrement teinté s'élance de l'aqueduc de Sylvius lors de la section et dure plusieurs secondes. A la face inférieure des lobes temporaux et à la base du cerveau entre ces deux lobes ainsi que sur la face antérieure de la protubérance et du bulbe plaques gris-rosé. Plaques semblables sur la face antérieure de la moelle à la région cervicale et à la région dorsale.

Rien de particulier à la face interne de la cavité cranienne, ni sur les nerfs craniens, ni sur l'hypophyse; en particulier le chiasma optique et les nerfs acoustiques ne présentent rien de particulier.

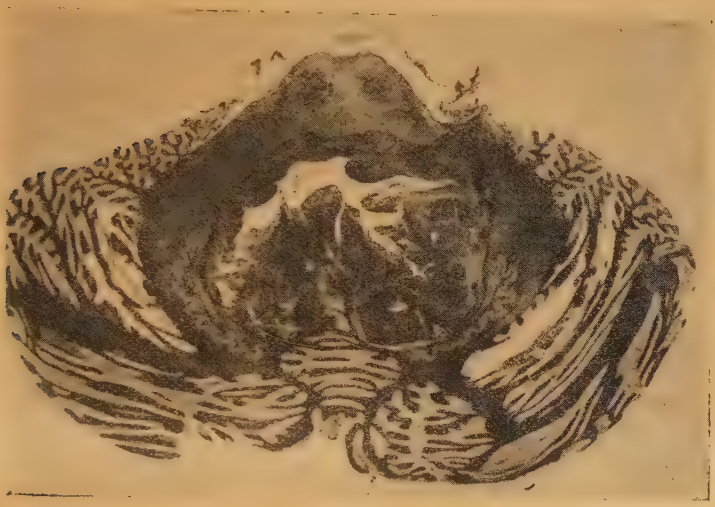
M. le Dr Apert a eu l'amabilité de nous confier le cerveau que nous avons étudié au point de vue anatomo-pathologique.

1° Coupe du cervelet. — Tumeur centrale emplissant tout le quatrième ventricule qui est très distendu.

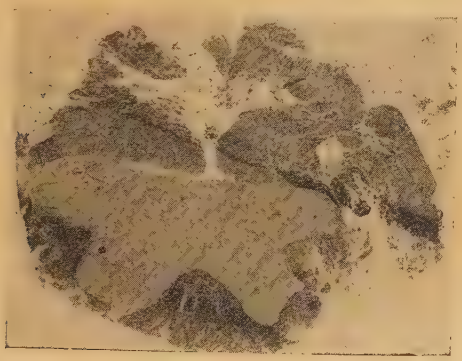
Tumeur du volume d'une noix nettement séparée du tissu nerveux environnant et dont le centre est le siège d'un processus nécrotique.

Il y a une infiltration néoplasique des sillons cérébelleux au niveau du vermis. Un bourgeon cancéreux se trouve au-dessus du toit du quatrième ventricule. Il s'échappe par le trou de Luschka entre le corps restiforme et le bord inférieur du pédoncule moyen. La huitième paire est entourée d'une gaine néoplasique ainsi que les nerfs mixtes. Le tissu cérébelleux n'est pas envahi, il est seulement un peu plus pâle que normalement.

Au niveau de la méninge, tapissant la face antérieure du tronc cérébral, il existe une infiltration néoplasique diffuse qui se continue par l'intermédiaire du diverticule avec le néoplasme central. Les nerfs mixtes, racines vestibulaire et coch-



Coupe du cervelet. - Tumeur du 4e ventricule.



Coupe de la moelle. — Méningite cancéreuse.

léaire sont englobés par la méningite cancéreuse. A remarquer que le placard méningé ne dépasse pas la face antérieure du tronc cérébral et qu'il ne s'infiltre pas dans les lobes cérébelleux.

2° Coupe verticale passant par la région du Tuber. — La méningite basilaire se poursuit dans cette région et aboutit à la formation d'un nodule gros comme un pois occupant la région tubérienne et infiltrant les parois. Dans le fin sillon qui sépare la bandelette optique du Tuber, on trouve également toute une travée de petites cellules.

Plus en dehors, au niveau de la corne de hippocampe, les moindres dépressions sont tapissées d'une méningite cancéreuse.

3° Bulbe. — *Le bulbe supérieur* est recouvert au niveau de son plancher par les masses sarcomateuses qui n'adhèrent pas à l'épendyme et ne deviennent adhérentes qu'aux angles latéraux du quatrième ventricule au point d'insertion de la toile choroïdienne. Sur sa face externe, le corps restiforme est complètement entouré d'une gangue néoplasique qui lui est fortement adhérente. Les nerfs mixtes à leur émergence, sont infiltrés.

Toute la face antérieure du bulbe est de même entièrement recouverte d'un placard cancéreux. Les corps restiformes sont une peu plus pâles qu'à l'ordinaire. Il n'existe nulle part d'infiltration bulbaire.

Le bulbe inférieur est complètement entouré d'une gangue cancéreuse. Mais à son niveau, il semble se produire un envahissement du bulbe en raison de l'infiltration d'éléments embryonnaires le long du septum névroglique médian postérieur entre les deux cordons de Goll. On assiste ainsi à une véritable pénétration néoplasique intra-bulbaire, cet envahissement restant en continuité avec la tumeur centrale du quatrième ventricule.

La tumeur ne parvient cependant pas jusqu'au contact de l'épendyme qui a proliféré et rappelle par la multiplicité de ses éléments un véritable nodule métastatique.

La moelle est entourée d'une gangue fongueuse cachant tous les détails structuraux : sillons, racines, artères. Sur les coupes transversales, on reconnaît que le volume réel de la moelle est fortement réduit. Son contour est nettement déformé. C'est surtout la face postérieure de la moelle qui est recouverte d'un feutrage cancéreux. Tout le long de l'artère spinale antérieure, on retrouve également des traînées néoplasiques.

Les racines, à leur émergence, sont infiltrées, mais il n'existe pas de nodule rigoureusement intramédullaire. Tandis que toute la base du cerveau est le siège d'une méningite cancéreuse intense, la convexité est indemne.

Au niveau des ventricules latéraux, on note en quelques endroits, un état granuleux de l'épendyme. Nous avons vérifié pour la corne frontale qu'il s'agissait bien d'une greffe de nature néoplasique présentant la même structure que les autres déterminations.

Cette tumeur, suivant la classification américaine des gliomes, est un médulloblastome typique, où prédominent des éléments complètement indifférenciés (indifférent cells de Schaper). Par endroits, les cellules néoplasiques se groupent, déterminant la formation de pseudo-rosettes. Médulloblastome du 4e ventricule, ayant envahi les méninges, et déterminé une méningite cancéreuse basilaire et spinale.

Après les médulloblastomes et naissant aussi des parois du 4e ventricule, les tumeurs les plus souvent rencontrées dans cette région, en étant toutefois moins fréquentes, sont **les épendymomes**.

Ces tumeurs diffèrent des médulloblastomes en ce sens qu'elles sont de nature bénigne, seule leur situation les rend graves.

A l'intervention, il est possible de différencier les épendymomes des médulloblastomes. L'épendymome a tendance à descendre dans le canal rachidien et, après ouverture de la dure-mère, la tumeur apparaît immédiatement entre les amygdales cérébelleuses. Souvent même il faut enlever l'arc postérieur de l'atlas et de l'axis pour apercevoir en entier le prolongement spinal du néoplasme. Le médulloblastome, au contraire, sauf en cas de méningite cancéreuse, ne se voit pas directement : il faut sectionner la face postérieure du cervelet, sur la ligne médiane, pour le trouver.

L'épendymome diffère encore par sa consistance ferme, sa couleur blanchâtre, son apparence noduleuse,

de la tumeur molle et rougeâtre formée par le médulloblastome.

Histologiquement, la tumeur est composée de cellules polygonales, avec protoplasme abondant et granuleux, noyau volumineux et vésiculeux, bordure cellulaire. Dans toutes ces cellules, Bailey trouverait des blépharoplastes caractéristiques des cellules épendymaires. En certains endroits les cellules ont tendance à se disposer radiairement autour des vaisseaux sanguins qui sont toujours très larges.

Ces tumeurs peuvent rester de longs mois et même des années complètement silencieuses. Lorsqu'elles se manifestent cliniquement, elles donnent le tableau classique des tumeurs du 4e ventricule.

Après intervention, qui se borne en général à l'ablation de la portion spinale de la tumeur, la survie est en moyenne de 20 mois, parfois davantage. Le pronostic serait peut-être amélioré si l'on tentait l'ablation de la tumeur même, en dépit de sa situation dangereuse. Au chapitre des tumeurs de la ligne médiane, nous avons relaté l'observation d'un enfant ayant un épendynome (cas Ch. Obs. 11).

Les spongioblastomes sont divisés par Bailey en spongioblastomes unipolaires et spongioblastomes multiformes.

Les premiers surviennent chez des sujets jeunes, aux environs de quinze ans, souvent chez des enfants. Ce sont d'ailleurs des tumeurs rares qui se localisent au cervelet, et subissent assez fréquemment la dégéné-

rescence kystique. Leur évolution est fort lente, se comptant par années. Nous en avons observé un cas localisé au vermis qui s'est prolongé 5 ans (cas L. obs. 10).

Les spongioblastomes multiformes sont des tumeurs très malignes, infiltrantes, localisées de préférence dans les hémisphères cérébraux, à évolution très rapide. Ce sont des tumeurs de l'adulte, qui ne se voient que rarement chez l'enfant (1 % des cas)

Nous n'y insisterons donc pas et rapporterons seulement l'observation d'un de nos petits malades qui présenta un spongioblastome multiforme de la calotte pédonculaire avec fusées multiples et considérables et qui, cliniquement, n'avait qu'un syndrome cérébello-pyramidal qui pouvait faire croire à une tumeur cérébelleuse.

Observation XXIII

(*personnelle*)

Malade du Dr Alajouanine (Salpêtrière).

GLIOME DE LA CALOTTE PEDONCULAIRE
(SPONGIOBLASTOME MULTIFORME)

S. A..., 3 ans, est amené en consultation pour troubles de la marche et tremblement.

Pas d'antécédents héréditaires.

A. P. — L'enfant est jumeau, il est venu le premier, l'accouchement fut difficile, l'enfant est né cyanosé et a dû être ranimé.

Pneumonie grave à l'âge de 15 mois. Gastro-entérite chronique, scorbut à l'âge de deux ans et demi.

Le frère jumeau aurait eu les mêmes maladies en même temps.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Début il y a 7 mois, à l'âge de 2 ans et demi. A cette époque l'enfant aurait eu paraît-il un *scorbut* avec température élevée à 39, 40°, qui aurait duré une douzaine de jours. Au moment de la convalescence, les parents sont frappés par les *troubles de la marche*: il marchait comme s'il n'était pas sûr de son équilibre, disent-ils. Parallèlement s'est installé un tremblement qui n'a fait que progresser jusqu'à ce jour.

En décembre 1927, il est conduit en consultation; le médecin consulté parle de troubles d'ordre névropathique. L'état de l'enfant empire, il lui devient peu à peu impossible de marcher s'il n'est soutenu, ses parents l'amènent à la Salpêtrière le 3 mars 1928.

Examen du Dr Alajouanine. — Bel enfant qui présente une *hydrocéphalie* légère avec front bombé et racine du nez affaissée.

TROUBLES MOTEURS

La marche est spasmodique; elle est en outre légèrement ébrieuse, encore qu'il soit difficile de l'apprécier, l'enfant pleurant dès qu'on essaie de le faire marcher seul et s'arrêtant.

Debout, il écarte les jambes. La marche, la station debout exagèrent le tremblement, le provoquent même. Ce *tremblement* est généralisé, d'assez grande amplitude, il est provoqué par les mouvements, par l'effort, il cesse complètement au repos.

La *tonicité* et la *force musculaire* sont difficiles à apprécier, l'enfant se défend, se contracte facilement.

Les réflexes sont normaux aux membres supérieurs, exagérés aux membres inférieurs, peut-être un contro-latéral à la percussion droite. Pas de réflexes de défense. Le cutané plantaire se fait en extension des deux côtés avec éventail.

FACE. — *Pas de paralysie des nerfs craniens.* Motilité oculaire normale, réflexes pupillaires normaux; l'enfant ne parle pas bien, il n'a d'ailleurs jamais bien parlé.

Aucun trouble de l'intelligence.

28 *mai* 1928.— Aucune amélioration, au contraire : l'enfant est grognon, somnolent. Il a tendance à tenir la tête penchée d'un côté, tantôt à gauche, tantôt à droite. L'*hydrocéphalie a augmenté*; elle est asymétrique : tour de tête : la moitié gauche : 28 cm.; la moitié droite : 26.

Les troubles moteurs sont plus accentués, la marche est plus

difficile que le mois précédent. Assis, l'enfant tombe facilement en arrière.

Les membres inférieurs sont contracturés en extension On note une tendance du genou au recurvatum et du pied à l'équinisme.

Hospitalisation à la Salpêtrière.

Examen le 1er juin 1928

Troubles moteurs. — *Debout*, on note le genu recurvatum bilatéral, l'extension forcée des membres inférieurs, l'équinisme bilatéral, la tendance au varus à gauche.

Le petit malade se tient très difficilement debout, il faut le soutenir. Cette station debout est rendue difficile d'une part par équinisme d'autre part par le tremblement statique qui se déclenche immédiatement.

Couché : les membres inférieurs sont en extension, les pieds en équinisme. Les orteils sont écartés, il y a tendance à l'extension permanente du gros orteil.

La *motilité volontaire* ne peut pas être étudiée, l'enfant ne réagissant pas aux ordres.

La *motilité passive* montre une rigidité dans l'extension très particulière. Il semble exister une véritable rigidité au départ soit que le départ se fasse en extension (surtout), ou en flexion. Cette rigidité oppose une résistance au début ; celle-ci vaincue, brusquement le membre s'étend ou se plie ; avant d'arriver à sa position définitive on perçoit à la main une sorte de déclic en même temps que le mouvement d'extension ou de flexion se complète. A ce moment, la main qui dirige ce mouvement n'éprouve plus aucune résistance. Le phénomène « du déclic » est plus net à droite, alors que la raideur domine nettement à gauche. La moindre mobilisation permet de constater l'extension du gros orteil et l'éventail des autres.

Réflexes de posture : impossibles à apprécier, pas d'hypotonie apparente.

Réflexes cutanés plantaires se font en extension et sont obtenus très facilement. L'excitation du territoire sacré les provoque, ainsi que le ballottement du pied, l'Oppenheim et le pincement du tendon d'Achille.

Les réflexes rotuliens sont brusques, non polycinétiques, et semblent plus forts à gauche.

Le réflexe achilléen est polycinétique à gauche, à droite il est facile à mettre en évidence.

Membres supérieurs. — La *motilité volontaire* est troublée par le tremblement intentionnel.

La *motilité passive* met en évidence une certaine raideur, variable comme intensité, paraissant plus marquée à gauche et rappelant celle des membres inférieurs. La raideur semble être proximale, car distalement on obtient un ballottement de la main qui est plus marqué à gauche.

Les réflexes tendineux se laissent mettre en évidence plus facilement du côté gauche qu'à droite.

SIGNES CÉRÉBELLEUX

Debout : oscillations du tronc, tremblement des membres supérieurs.

Aux membres supérieurs, le *tremblement est intentionnel*, très net des deux côtés, mais prédominant à gauche où l'on a de larges oscillations de tout le membre.

Adiadococinésie bilatérale.

Aux *membres inférieurs*, la contracture ne permet pas la recherche des signes cérébelleux.

Pas de troubles de la sensibilité.

FACE. — La circonférence de la tête n'a pas varié depuis le 28 mai. On constate toujours l'hydrocéphalie à prédominance gauche.

Yeux : Cliniquement la vue ne semble pas troublée, l'enfant voit et saisit les objets qu'on lui tend. La motilité extrinsèque est normale, pas de nystagmus; fond de l'œil : *stase papillaire bilatérale très accentuée.*

L'enfant est éveillé, intelligent. Son attention se fatigue vite et il n'exécute qu'une partie des ordres qu'on lui donne. Il n'a pas l'air de souffrir de la tête, et si on lui demande, il dit n'avoir pas mal. Pas de vomissement. Pouls : 130.

2 *juin* 1928 : *Ponction ventriculaire*, tension au Claude : 85; le liquide retiré est légèrement xanthochromique, contenant 1 gr. 17 d'albumine, 1 leucocyte à la cellule de Nageotte. Bordet-Wassermann : H^8.

Mort à la suite de cette ponction ventriculaire.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Aspect macroscopique : volumineuse tumeur de la calotte

Spongioblastome multiforme de la calotte pédonculaire avec fusées multiples.

pédonculaire fusant en haut vers la base du cerveau; en bas vers la protubérance et le vermis supérieur.

Sur une coupe horizontale, passant immédiatement au-dessous de l'infundibulum, la tumeur apparaît symétrique, étendue entre les 2 étages ventriculaires inférieurs.

En avant, la tumeur respecte la voie pédonculaire et le locus niger, peut-être même une faible partie de l'hémicusse médian. Toutes les autres formations de la calotte : noyau rouge, pédoncules cérébelleux supérieurs, tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs, sont détruites par le néoplasme.

La fente cérébrale de Bichat et la méninge molle qui l'oblitère sont envahies. La tumeur se propage au delà en infiltrant les circonvolutions de l'hippocampe et la corne d'Ammon. La tumeur n'est séparée de l'étage inférieur ventriculaire que par une mince lame de substance blanche formée essentiellement par l'étalement de la fimbria avant sa terminaison dans l'uncus.

Vers le pôle occipital gauche, les limites du néoplasme sont plus imprécises. Les lèvres de la calcarine de ce côté, paraissent infiltrées; à droite, au contraire, elles restent indemnes.

Le 3e ventricule est épargné dans sa totalité.

La région infundibulaire ectasiée forme une volumineuse hernie grosse comme une cerise en arrière du chiasma.

La cavité principale du 3e ventricule est dilatée; ce n'est qu'au niveau de son angle postérieur que le néoplasme apparaît, détruisant la pinéale et remontant jusqu'au bourrelet du corps calleux.

Dans son ensemble, la tumeur présente un pôle supérieur recouvert par le trigone et la lyre qui la séparent complètement du carrefour ventriculaire. Le pôle supérieur est latéralisé à gauche, la saillie dans le carrefour ventriculaire droit est à peine esquissée.

En descendant dans le tronc cérébral, la tumeur change d'aspect. Elle se présente au niveau du rhombencéphale comme un néoplasme central infiltrant le vermis supérieur, oblitérant la cavité du 4e ventricule et faisant corps avec la partie protubérantielle du plancher ventriculaire.

La tumeur offre un pôle inférieur rigoureusement médian qui s'insinue entre le bulbe et la luette. Cet aspect rappelle morphologiquement celui de certains épendymomes.

Dans sa localisation ventriculaire et vermienne, la tumeur présente un début de dégénérescence kystique.

Dans le reste du néoplasme, il n'existe pas de kyste bien défini, la tumeur est partout d'une mollesse extrême, surtout dans sa portion hémisphérique.

L'ensemble se présente comme un *gliome de la calotte avec fusées multiples.*

Il existe une hydrocéphalie interne importante. Nous avons déjà signalé la distension du ventricule médian, les ventricules latéraux ne le sont pas moins, surtout à gauche au voisinage du pôle supérieur du néoplasme. Il est manifeste que cette distension ventriculaire est en rapport avec l'oblitération de l'aqueduc de Sylvius et du 4e ventricule.

Histologie. — La tumeur présente une structure très uniforme. Elle se compose de volumineux éléments cellulaires, peu riches en protoplasme, et pourvue d'un volumineux noyau mesurant de 8 à 12 μ de diamètre.

Ce noyau est ovoïde, présente un réseau de chromatine finement granuleux dans lequel les nucléoles sont souvent multiples et généralement peu visibles. On ne distingue pas de mitose atypique. Les zones de dégénérescence sont extrêmement étendues, les noyaux entrent en pycnose et la chromatine pulvérisée forme quelques granules à l'intérieur d'un protoplasme faiblement éosinophile. Les cellules du néoplasme rappellent certains lymphadénomes.

Dans la classification américaine des gliomes, ce gliome répond à un spongioblastome multiforme.

Enfin il existe des formes très diffuses qui répondent à un véritable processus de **gliomatose cérébrale**. En voici une observation.

Observation XXIV

(*personnelle*)

SERVICE DU Pr GUILLAIN (SALPÊTRIÈRE)

GLIOMATOSE DIFFUSE DU TRONC CEREBRAL

H. S..., 7 ans, est hospitalisé salle Majendie, le 9 juin 1928.

A. H. : Père mort, il y a un an de tuberculose pulmonaire;

mère en bonne santé, pas de fausse couche, pas d'autre enfant.

A. P. : Nuls en dehors de la maladie actuelle.

Histoire de la maladie

Début, en janvier 1928, par des *troubles de la marche* : il bute du pied droit et tombe souvent. Bientôt, il ne peut descendre un escalier qu'assis. Ces troubles durent un mois.

En mars 1928, se complète progressivement l'*hémiplégie droite* : le membre supérieur droit se place en flexion, la bouche est déviée. En plus, les parents remarquent l'apparition de *troubles oculaires* : strabisme interne de l'œil droit et ptosis de la paupière supérieure droite.

En avril 1928, surviennent de nouveaux troubles :

1° des *troubles sphinctériens* : en particulier une rétention d'urine ayant duré 24 heures.

2° des *troubles de la parole et de la déglutition* : la parole devient de plus en plus nasonnée et difficile à comprendre, et d'autre part, l'enfant s'étrangle souvent en mangeant et en buvant.

Vers le début de mai, apparaît la *somnolence* qui aboutit peu à peu à l'état de torpeur actuelle.

Le petit malade se plaint en outre de souffrir de *céphalées occipitales*, vives parfois, non accompagnées de *vomissements*. C'est à ce moment que les parents remarquent une *baisse progressive* de la vue qui amène vite une cécité à peu près complète.

Venu consulter dans ces conditions, l'enfant est admis dans le service le 9 juin 1928.

Examen le 9 juin

On est frappé par l'état de torpeur du petit malade.

Il garde une immobilité absolue et paraît étranger à tout ce qui se passe autour de lui, ne demande jamais rien. Cependant, cette torpeur n'est pas aussi profonde qu'elle le paraît au premier abord, et semble liée en partie à une fatigabilité extrême et à la très grande difficulté de parler : quand on l'interroge, il répond très lentement aux questions, de façon normale, comme un enfant de son âge. Il joue avec ses jouets, et avec les petits camarades qui viennent près de son lit. Mais il se fatigue très vite et retombe rapidement dans son immobilité et son inertie.

Il se tient la *tête inclinée sur l'épaule droite, et cela d'une façon constante.* Il n'a *pas d'hydrocéphalie apparente,* pas de douleur à la percussion du crâne. D'ailleurs il ne se plaint d'aucun trouble subjectif : jamais de céphalée, ni de vomissement. Pas de raideur de la nuque. On note au contraire une *hypotonie marquée des muscles de la nuque* et l'enfant tient à peine sa tête.

Yeux : cécité presque complète, ne voit pas les personnes, et reconnaît à peine la main à 0,60 cm.

Les pupilles sont égales, réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Paralysies oculaires : paralysie du VI gauche, le VI droit n'est pas intact, car le strabisme interne apparaît par intermittences au niveau de l'œil droit.

Paralysie du VII : ptosis à droite.

Paralysie complète des mouvements de latéralité des yeux, les mouvements verticaux sont conservés.

Le 14 juin : *fond de l'œil normal.*

Audition : bonne, exception faite d'une légère diminution de l'acuité auditive à gauche.

VII : paralysie faciale droite très nette.

Presque tous les nerfs craniens sont touchés, en particulier *les IX, X, XI, XII*: l'enfant a la bouche légèrement entr'ouverte, laissant s'écouler la salive, mais il l'ouvre très difficilement. Les mouvements de la langue sont presque nuls. Les troubles de la déglutition sont très importants et seules des purées très liquides peuvent encore être avalées pas trop péniblement.

Les réflexes du voile et du pharynx sont abolis.

Les troubles de la parole sont de même prononcés: la parole très lente, monotone, un peu explosive au début est celle d'un bulbaire.

Il existe des troubles du rythme cardiaque et respiratoire; le pouls est irrégulier et instable, rapide : 80; la respiration lente, profonde, avec par intermittences des pauses respiratoires.

Le *V* est intact. Pas de trouble de la sensibilité, le réflexe cornéen est normal.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. La marche est très difficile et ne

peut se faire qu'en soutenant l'enfant : titubation d'un côté et de l'autre, les jambes se croisent l'une sur l'autre en ciseaux. Il est incapable de se tenir debout seul : il tombe presque immédiatement en arrière.

Au lit, les membres inférieurs sont immobilisés en extension, avec équinisme assez accentué des pieds et Babinski spontané à droite. L'enfant peut soulever ses jambes, mais la flexion de la jambe sur la cuisse est limitée, ainsi que les mouvements d'extension ou de flexion des orteils.

Les mouvements passifs sont tous possibles, en dépit d'un certain degré de contracture. La force segmentaire est très diminuée, pratiquement nulle.

L'examen neurologique décèle une *paraplégie spasmodique* prédominant à droite.

Les réflexes tendineux rotuliens, achilléens, médio-plantaires sont très vifs, surtout à droite. La recherche du réflexe rotulien de ce côté accentue la contracture en extension du membre inférieur.

Pas de clonus de la rotule. La trépidation épileptoïde du pied ne se trouve qu'à droite.

Le signe de Babinski est en extension des deux côtés avec zone réflexogène étendue à toutes les racines sacrées. Pas de réflexe de défense.

Membres supérieurs. — La force musculaire est diminuée, surtout à droite.

La recherche des mouvements passifs montre qu'il n'y a pas de contracture, mais au contraire de l'hypotonie. Cette hypotonie est surtout accentuée à gauche.

Les réflexes olécranien, stylo-radial et radio-cubital sont vifs, peut-être un peu plus vifs à droite.

Réflexes cutanés. — Les réflexes crémastériens existent, le droit est plus accentué.

Les réflexes cutanés abdominaux sont très peu nets.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

Il existe une *hypotonie* gauche très importante au niveau du membre supérieur, les réflexes de posture sont abolis des deux côtés.

A droite, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur, on constate une lenteur des mouvements, associée à de la dysmétrie qui est peut-être liée à l'atteinte pyramidale.

A gauche, il existe indubitablement un syndrome cérébelleux, indépendant de l'atteinte pyramidale.

Dysmétrie et hypermétrie dans l'épreuve du talon sur le genou. Les signes cérébelleux prennent plus d'importance au membre supérieur gauche et sont surtout manifestes dans l'épreuve du doigt sur le nez ou celle des marionnettes.

Pas de *troubles de la sensibilité*, ni superficielle, ni profonde. *L'état général* est assez bon. La température est normale. L'examen de l'enfant est complété par une ponction lombaire et une radiographie.

Ponction lombaire (21 juin 1928). — Tension au Claude couché : avant : 17; après 5. Albumine : 0,22; Nageotte : 0,9; Bordet-Wassermann : H^8.

Pandy-Weichbrodt : négatives; Benjoin : 000000220000000.

La radiographie est presque normale, en dehors d'une légère disjonction de la suture médiane.

Les antécédents du malade, la cuti-réaction positive semblent plaider en faveur d'un tubercule et le diagnostic porté est celui de tubercule protubérantiel. L'enfant est soumis à un traitement radiothérapique.

Plusieurs examens faits en juillet, août, septembre ne montrent aucune modification des signes neurologiques.

En octobre l'état s'aggrave progressivement. Le 16 octobre l'enfant est de plus en plus somnolent : il s'endort dans la journée et s'intéresse de moins en moins à ce qui se passe autour de lui. A part cet état de torpeur, l'intelligence est conservée : il comprend très bien tout ce qu'on lui demande. Il répond par signes, car la parole est de plus en plus difficile et est presque devenue impossible.

Les troubles de la déglutition sont encore augmentés et ne lui permettent plus que d'avaler des liquides.

A l'examen, la *paralysie faciale* droite s'est accentuée. Peut-être même existe-t-il un certain degré de parésie faciale gauche : la bouche est entr'ouverte avec salivation incessante; l'enfant ne peut plus du tout l'ouvrir. Il a une paralysie de la langue; celle-ci est complètement immobile et très fortement déviée à droite.

La vision a diminué : les objets ne sont reconnus qu'à quelques centimètres des yeux.

La paralysie des mouvements de latéralité des yeux per-

siste. Il existe en outre un strabisme interne bilatéral. Le ptosis est devenu bilatéral.

Abolition du réflexe cornéen des deux côtés.

La tête est complètement ballante, roulant tantôt à droite, tantôt à gauche. Les muscles de la nuque sont complètement flasques. Il n'y a toujours aucune douleur à la percussion du crâne, ni à la pression de la nuque.

Les *signes pyramidaux* se sont accentués : la contracture en extension des membres inférieurs est impossible à vaincre à droite où tout le membre inférieur est rigide avec pied en équinisme très prononcé. Le gros orteil est en extension spontanée. A gauche, les mouvements passifs sont possibles, il y a même plutôt hypotonie.

Les réflexes sont très vifs des deux côtés, avec exagération à droite. Trépidation épileptoïde à droite. Pas de clonus de la rotule. Signe de Babinski bilatéral.

Toujours aucun trouble de la sensibilité.

Les troubles sphinctériens sont au maximum.

L'état général devient mauvais : l'enfant est excessivement pâle et amaigri. Le pouls est très irrégulier et rapide. La respiration prend par moments un type de respiration de Cheynes-Stokes.

Un nouvel examen oculaire est fait par le Dr Lagrange le 29 octobre 1928; les réflexes pupillaires persistent, anesthésie cornéenne, paralysie bilatérale du VI, perte des mouvements de latéralité des yeux. Fond d'œil : aucun signe de stase, *les papilles paraissent plus blanches que normalement en voie d'atrophie.*

Les jours suivants, la torpeur ne fait que s'accentuer. Il en est de même des signes neurologiques, en particulier des troubles bulbaires. L'enfant est dans un état voisin du coma et finit par mourir le 22 décembre 1928.

Anatomie pathologique

Toute la face antérieure du tronc cérébral est boursouflée avec des saillies et des sillons atypiques qui rendent impossible la délimitation précise du sillon bulbo-protubérantiel, du sillon médian antérieur bulbaire. Les olives, les pyramides, les pédoncules cérébelleux supérieurs, l'espace perforé postérieur sont entièrement méconnaissables. Les artères verté-

brales et le tronc basilaire ne présentent aucune anomalie. Enfin il n'y a aucun épaississement suspect de la méninge molle de cette région.

Des coupes transversales pratiquées à différents niveaux montrent qu'il s'agit d'un gliome ou plus exactement d'une *gliomatose diffuse étendue à la presque totalité du tronc cérébral.*

Dans le mésocéphale, la lésion semble prédominer au niveau de la calotte, néanmoins le pied est infiltré.

Dans la région protubérantielle moyenne, c'est au contraire le pied qui est envahi, la calotte étirée transversalement et aplatie forme une saillie anormale au niveau du plancher ventriculaire.

Le diamètre antéro-postérieur de la protubérance, sur une coupe transversale, atteint et dépasse 5 cm. La substance blanche du cervelet et les noyaux dentelés sont indemnes.

Le bulbe présente à la coupe un contour très irrégulier sur lequel il est impossible de se repérer pour la délimitation des substances grise et blanche. La moelle et les noyaux gris centraux sont indemnes. Cette lésion de gliomatose diffuse est remarquable par son étendue et sa stricte limitation au tronc cérébral. En aucun point nous n'avons découvert de kyste ou de zone nécrotique.

Il est vraisemblable que la plus grande partie des centres et des faisceaux sont relativement indemnes; les lésions d'œdème et de gliomatose n'entraînant la dégénérescence que d'une faible partie des éléments anatomiques. Il s'agit surtout d'un processus infiltratif au cours duquel les insuffisances fonctionnelles l'emportent sur les altérations anatomiques destructives.

Une légère hydrocéphalie est en outre constatable.

L'examen histologique n'a pu encore être fait.

II. — TUMEURS CONGÉNITALES

Quoique dans des proportions beaucoup moins considérables, les tumeurs congénitales sont celles que l'on rencontre le plus chez les enfants après les gliomes. Elles peuvent siéger en un point quelconque du cer-

veau ou du cervelet; mais ces localisations sont rarissimes et nous avons déjà vu que les *tumeurs congénitales sont presque exclusivement des néoformations de la région hypophysaire*, développées aux dépens du tractus pharyngo-hypophysaire et de la poche de Rathke.

Ces néoplasmes ont une *situation remarquablement fixe qui s'explique par la formation de l'hypophyse.* Nous la rappelons en quelques mots.

L'hypophyse est formée de la fusion d'un lobe antérieur glandulaire avec un lobe postérieur nerveux. Le premier tire son origine d'un diverticule né de la cavité bucco-pharyngée primitive alors que le second provient d'une évagination du cerveau antérieur.

Aussitôt formé, le diverticule pharyngé constitue un sac, sac pituitaire ou poche de Rathke qui est relié à la cavité pharyngée par un conduit : le canal pharyngo-hypophysaire.

La poche de Rathke est tapissée par un épithélium cylindrique stratifié. Elle va, par le développement de ses cellules antérieures, constituer le *lobe antérieur* de l'hypophyse. Pendant ce temps, le processus infundibulaire, par sa partie antérieure, donne naissance au *lobe postérieur* de l'hypophyse qui vient se placer en arrière du lobe antérieur; par sa partie postérieure ou infundibulum, il est relié au 3e ventricule. Sur la face antérieure de l'infundibulum s'étend une mince couche de cellules venues du lobe antérieur.

Entre les deux lobes, antérieur et postérieur, se trouve la *zone intermédiaire* qui s'est formée aux dépens de la rangée postérieure de cellules limitant la poche de

Rathke. Ainsi la *fente intermédiaire* située entre le lobe antérieur et la zone intermédiaire *représente la cavité de la poche de Rathke primitive.* Sa lumière est bordée par une seule rangée de cellules épithéliales cylindriques. La zone intermédiaire envoie deux prolongements dans le lobe antérieur.

Le *canal pharyngo-hypophysaire*, lui, s'oblitère rapidement. Il forme alors un cordon épithélial plein, reliant le lobe antérieur de l'hypophyse à la cavité bucco-pharyngée, puis il disparaît. Seuls quelques vestiges rappellent son existence.

Par suite d'un mouvement de rotation du lobe antérieur, l'insertion du tractus pharyngo-hypophysaire avait été reportée à la partie supérieure de la glande, ce qui explique que l'on retrouve les débris embryonnaires dans la région infundibulaire. Ceux-ci sont disposés en deux groupes : l'un *supérieur* est situé sur la face antérieure de l'infundibulum près de son attache au cerveau, il est donc *extra-sellaire*; l'autre *inférieur* repose sur la face supérieure du lobe antérieur dans l'angle formé par la tige pituitaire et le lobe antérieur, il est donc *intra-sellaire.*

Ce sont les tumeurs nées aux dépens de ces débris embryonnaires du tractus pharyngo-hypophysaire qui forment la majorité des tumeurs congénitales. Elles se présentent sous des aspects anatomo-pathologiques variés. Duffy distingue les kystes papillaires simples, les adamantinomes qui sont de beaucoup les plus communs, et les tératomes.

1° **Les adamantinomes** sont des épithéliomas de forme sphérique ou ovoïde, dont le volume varie de celui d'une noix à celui d'une orange.

Toujours médiane, la tumeur siège à la base du cerveau, au-dessous du plancher du 3e ventricule qu'elle refoule, au-dessus de l'hypophyse, en arrière du chiasma, en avant du pont.

Latéralement, elle entre en contact avec les pédoncules cérébraux et les lobes temporaux. Le cercle artériel de Willis l'entoure.

Les rapports anatomiques sont un peu différents, suivant qu'elle provient du groupe supérieur ou inférieur des restes embryonnaires.

Originaire du groupe supérieur, elle est d'emblée supra-sellaire, indépendante de l'hypophyse située au-dessus qui est intacte ou à peine refoulée; la selle turcique est peu altérée en dehors de l'usure des apophyses clinoïdes postérieures. Si *au contraire le néoplasme naît du groupe inférieur il a d'abord une évolution intra-sellaire* : la glande pituitaire complètement refoulée et aplatie se trouve en arrière et au-dessous de lui; la selle turcique, très déformée, est agrandie et amincie dans tous les sens, et ce n'est qu'une fois que la tente hypophysaire a cédé qu'il devient supra-sellaire.

Ces épithéliomas affectent la forme de *tumeur kystique*. Ils sont exceptionnellement solides. Le kyste est unique ou multiloculaire, les loges étant séparées par un stroma de structure très variée. Le contenu peut différer d'une loge kystique à l'autre : c'est soit une matière colloïde visqueuse, très épaisse, de cou-

leur brunâtre ou verdâtre; soit un liquide plus fluide, huileux, de couleur jaune d'or ou clair, contenant de nombreuses paillettes de cholestérine.

La paroi kystique est épaisse, fibreuse, avec *infiltration calcaire*.

A l'intérieur, le kyste est rarement lisse; il est en général hérissé de nombreuses *végétations papilliformes*.

Les parties solides de la tumeur sont très inégales de consistance : les unes rougeâtres sont molles, spongieuses et vasculaires; les autres entièrement calcifiées sont très dures; dans quelques cas rares, on a même pu trouver des points ossifiés.

La caractéristique de ces tumeurs est leur ressemblance avec les adamantinomes des mâchoires, d'où leur nom. En effet, la structure des bourgeons papillaires rappelle celle de l'organe adamantin. Ils sont limités extérieurement par une assise de cellules palissadiques (adamantoblastes) analogues aux cellules adamantines et qui à elle seule suffit à faire le diagnostic de cette variété de tumeur. Les couches cellulaires suivantes répondent à la zone intermédiaire de l'organe adamantin. La partie centrale de la papille est formée de cellules réticulées avec par place des globes cornés et des granulations de kératohyaline.

Dans quelques cas, ces néoplasmes ont une très grande ressemblance avec certains épithéliomas cutanés.

2° A côté des adamantinomes, qui sont de beaucoup les tumeurs les plus communes, il faut citer les **tumeurs malignes carcinomateuses**, qui peuvent donner des métastases dans les ganglions cervicaux : elles sont exceptionnelles.

3° **Les kystes épithéliaux papillomateux**, plus fréquents, ne représentent qu'une des formes simplifiées de l'adamantinome. Ce sont des kystes uniloculaires avec un papillome en chou-fleur intra-kystique.

Ces kystes, nés de tractus pharyngo-hypophysaire, ne doivent pas être confondus avec les *kystes de la poche de Rathke*, qui se voient quelquefois chez l'enfant et qui résultent de la dilatation de la fente intermédiaire.

Ces derniers n'ont jamais de concrétions calcaires, ni aucun des caractères histologiques des tumeurs épithéliales épidermoïdes.

Les parois du kyste sont tapissées par un épithélium cylindrique, parfois même cilié; leur contenu est séreux ou colloïde, et prend souvent une couleur brunâtre par suite d'hémorragies.

Nous ne reviendrons pas sur l'étude clinique de ces tumeurs, faite dans un chapitre précédent. L'anatomie pathologique permet d'expliquer leurs particularités cliniques : *leur situation fixe*, toujours supra-sellaire que celle-ci soit primitive ou secondaire; *leur visibilité à la radiographie*; la *possibilité de tenter leur ablation*, puisqu'elles sont extra-cérébrales et en particulier ne proviennent pas du 3e ventricule, malgré la proximité de celui-ci.

C'est encore leur localisation qui détermine le choix de la voie d'abord chirurgicale : ce n'est que par la voie transfrontale que l'on peut espérer arriver sur ces néoplasmes et essayer de les extirper.

III. — TUBERCULOMES

Les tubercules, nous l'avons déjà vu, pour être certainement moins rares que ne l'indiquent les statistiques de Cushing (3,5 %) ne sont pas aussi nombreux que la tradition l'admet.

Nous rappelons que sur 60 observations de tumeurs infantiles, nous n'avons trouvé que 7 tubercules, soit 12 %. Ce chiffre se rapproche de celui de 9 % donné par Van Wagenen obtenu par le relevé de tous les cas de tuberculomes survenus en 10 ans à l'hôpital des enfants de Boston.

Les tubercules cérébraux, plus fréquents chez les garçons, d'après Zappert, sont *toujours secondaires à une tuberculose viscérale*. Celle-ci peut être *évidente* : tuberculose pulmonaire, mal de Pott, coxalgie, adénopathies fistulisées, gommes cutanées (obs. 7 M. S.), ou bien elle est *discrète ou même latente* et demande à être recherchée soigneusement. Il en est souvent ainsi. On relève chez ces jeunes enfants l'existence d'une contamination familiale et, seule, une cuti-réaction positive traduit l'infection bacillaire.

Les tubercules cérébraux se présentent anatomiquement sous deux formes. Dans une première, ils sont secondaires à une méningite tuberculeuse ou plus exactement à un processus de méningo-encéphalite diffuse, car outre les lésions méningées, existent des foyers divers d'encéphalite hémorragique, dégénérative ou hyperplastique. Ces tubercules sont superficiels, intra-corticaux; ce n'est que très rarement qu'ils envahis-

sent le centre ovale. Ils sont de petites dimensions, très nombreux, de 10, 20 à 30.

Cette forme a été bien mise en évidence par P. Marie, Foix et Fidler sous le nom de **méningo-encéphalite tuberculeuse à tubercules corticaux multiples.**

La seconde, qui est de beaucoup la plus importante et la seule à laquelle l'on songe lorsque l'on parle de tubercule cérébral, est le **tuberculome.**

Le tuberculome a presque toujours son point de départ dans la gaine des vaisseaux. Il évolue progressivement et acquiert des dimensions variables. Parfois très considérable, il occupe tout un hémisphère cérébelleux, empiète sur le vermis et même sur l'autre lobe.

De forme arrondie, à limite périphérique nette, de consistance homogène, de coloration blanc jaunâtre, il a tendance à évoluer vers la caséification, surtout en son centre. Séparé du tissu nerveux avoisinant, qui est refoulé et aplati mais non envahi, le tuberculome apparaît nettement encapsulé par suite d'une réaction intense du tissu névroglique qui l'entoure. Toutefois, dans certains cas, le tissu cérébral voisin présente un certain degré de ramollissement.

Le tubercule cérébral est le plus souvent unique; mais contrairement aux autres tumeurs cérébrales où la multiplicité des néoformations est l'exception, *il est possible de rencontrer plusieurs tubercules chez le même malade* et cela dans un quart des cas environ (Ziehen).

Siégeant en un point quelconque de l'encéphale, les tuberculomes affectent toutefois de préférence les ré-

gi ns vasculaires. Chez l'enfant, c'est à peu près toujours *dans le cervelet, et en particulier dans les hémisphères* qu'on les trouve. C'est aussi là qu'ils sont le plus volumineux. Bien après, viennent les localisations sur la face antérieure de la protubérance, l'espace interpédonculaire, les hémisphères cérébraux où le siège paracentral serait assez fréquent et spécial aux tubercules, d'après Charcot et Souques.

D'abord profondément situé, le tubercule évolue progressivement vers la périphérie et, ce n'est que lorsqu'il a envahi la surface cérébrale qu'il détermine des *accidents méningés*, soit méningite localisée, soit méningite généralisée terminale.

Une autre évolution, quoique rare, du tubercule est a *guérison*. Le processus de sclérose l'emporte sur la caséification et dans le cerveau de malades morts d'une affection intercurrente, on peut voir un nodule fibreux ou même calcifié avec en son centre un reste de caséum, cicatrice d'un tubercule ancien.

Histologiquement ce tuberculome a la même structure qu'un tubercule ordinaire.

Cliniquement la **méningo-encéphalite tuberculeuse** n'a pas d'histoire chez l'enfant. C'est avant tout une méningite bacillaire, les tubercules corticaux ne peuvent être soupçonnés et sont une trouvaille d'autopsie.

Il en est parfois de même des **tuberculomes** dont l'évolution est complètement silencieuse, et les cas de

volumineux tubercules du cervelet ou des hémisphères cérébraux évoluant sans aucun signe clinique ne sont pas rares. Ils entrent, pour un bon nombre, dans la proportion des tumeurs latentes.

Autrement le tuberculome donne un *tableau de tumeur cérébrale* de diagnostic évident lorsqu'il survient chez un tuberculeux avéré, de diagnostic moins facile quand la tuberculose est discrète ou latente, ce qui est de beaucoup l'éventualité la plus commune. Il s'agit alors d'enfants ayant eu un contact bacillaire. Une *crise convulsive* est parfois la première manifestation de leur maladie et, pour certains auteurs, ce symptôme initial serait assez spécial au tubercule; mais les crises comitiales peuvent marquer le début de n'importe quelle néoformation intracranienne. Bien souvent c'est d'une façon insidieuse que le syndrome d'hypertension s'établit sans que l'enfant présente aucun trouble de la santé générale; dans d'autre cas existent des signes d'imprégnation bacillaire : amaigrissement, légère élévation thermique vespérale, fatigue rapide, micro-polyadénopathie. Le changement de caractère est précoce, et outre la douceur, deux de nos petits malades avaient une gravité et même une certaine tristesse que nous n'avons jamais observées chez les autres enfants atteints de tumeur cérébrale.

Bientôt, aux symptômes d'hypertension s'ajoutent des signes de localisation. Dans la règle ce sont ceux d'une tumeur cérébelleuse et d'une tumeur latérale de préférence.

L'hydrocéphalie est peut-être moins accentuée qu'en cas de gliome.

La multiplicité des tubercules sera soupçonnée devant une symptomatologie complexe et inexplicable par une seule localisation. Dans quelques cas rares, l'examen du fond de l'œil permettrait de déceler l'existence de tubercules de la choroïde sous forme de petites granulations arrondies. Cette constatation n'a qu'une importance secondaire puisqu'elle traduit une période très tardive de la maladie (phase méningitique).

L'état général peut rester satisfaisant, l'apyrexie complète; ou bien il existe par périodes une légère température oscillante avec maximum à 38°. La fièvre n'est pas absolument pathognomonique des tubercules et les gliomes s'accompagnent aussi parfois de poussées fébriles.

La maladie dure de quelques mois à un an et davantage; puis survient, dans la majorité des cas, une méningite tuberculeuse qui emporte l'enfant. Nous avons déjà vu la curabilité possible, quoique exceptionnelle, du tuberculome : le syndrome d'hypertension disparaît en même temps que les troubles cérébelleux s'atténuent et rétrocèdent et le malade guérit complètement. Ces cas ont souvent d'ailleurs une symptomatologie plus méningée que tumorale, l'enfant n'ayant présenté que des accidents méningés rapportés à une pie-mérite tuberculeuse curable (Observation de Pio Fao où à l'autopsie d'un enfant mort de néphrite aiguë, on retrouve deux tubercules cérébraux. Il avait toujours été en bonne santé, en dehors d'une méningite dite bacillaire dans le bas-âge).

Les **réactions méningées** sont banales au cours de l'évolution des tuberculomes : ou bien elles ne se traduisent qu'à la ponction lombaire, ou bien elles donnent des signes cliniques d'intensité très variable, depuis une légère raideur de la nuque jusqu'à une méningite typique. Les premiers cas sont liés à la *simple irritation méningée* provoquée par le tubercule qui se rapproche de la surface cérébrale. Il n'y a aucune infiltration des méninges comme le révèlent les examens anatomiques. La ponction lombaire montre une augmentation de l'albumine et surtout une hyperleucocytose du liquide céphalo-rachidien. Malgré la lymphocytose il n'y a pas de bacilles de Koch, et l'inoculation au cobaye reste négative (Nobécourt).

Dans les autres cas, il s'agit d'une *méningite vraie* localisée ou généralisée : l'examen du liquide céphalo-rachidien dénote une lymphocytose plus accentuée que précédemment — la présence de bacilles de Koch — ou une inoculation au cobaye positive.

Très polymorphes dans leurs manifestations cliniques, ces méningites ont une évolution subaiguë. Elles ont comme caractère spécial de présenter des rémissions de durée plus ou moins longue. Ceci est surtout vrai pour les méningites localisées qui traînent, alternant des périodes d'aggravation et d'amélioration. Nous avons vu qu'elles pouvaient même rétrocéder dans les cas rares où le tubercule se sclérose et se calcifie, mais habituellement, tôt ou tard, elles se généralisent et entraînent la mort du malade.

Rien que l'histoire clinique des tubercules cérébraux

fait prévoir que *l'intervention chirurgicale est précaire* et destinée trop souvent à ne pas donner grand résultat.

Sans parler des cas où la tuberculose viscérale est évolutive et en ne tenant compte que de ceux où elle est essentiellement bénigne, la multiplicité possible des tubercules, leur localisation parfois difficile, sinon impossible à atteindre, un foyer de méningite localisée, assombrissent beaucoup le pronostic opératoire. Pourtant, lorsque l'on voit le volumineux tuberculome cérébelleux, très limité et encapsulé, si commun chez l'enfant, il semble éminemment favorable à l'extirpation. Il est, en effet, très facilement enlevé et les morts post-opératoires immédiates sont rares. La cicatrisation de la plaie se fait bien et en temps normal. Une amélioration considérable, tant des symptômes d'hypertension que des signes de foyer se produit et il semble que l'on tienne la guérison définitive. Il n'en est rien : un, deux, trois mois, parfois un peu plus après l'intervention, immanquablement, une *méningite tuberculeuse* vient enlever le petit malade. Cette évolution est constante et semble inévitable.

Toutes les observations de tubercules opérés recueillies par Van Wagenen dans la clinique de Cushing confirment ces faits.

Ce n'est pas à dire que la guérison ne soit jamais obtenue à la suite d'une intervention chirurgicale. Il suffit de feuilleter les journaux médicaux pour trouver signalés nombre de tubercules opérés et guéris.

La majorité de ces observations est sans aucune va-

leur, car elles sont publiées un à deux mois après l'intervention, à la période d'amélioration; quant aux autres elles sont fort rares. Une des plus intéressantes est celle de Poulard et Veil rapportée en 1926 à la Société d'Ophtalmologie : le petit malade, opéré d'un tubercule du cervelet quatre ans auparavant, était toujours en excellente santé. Ces cas sont malheureusement l'exception et l'intervention chirurgicale reste toujours discutable en ce qui concerne le tubercule cérébral. Pour les chirurgiens américains, il est préférable de ne pas essayer d'enlever le tubercule, malgré la tentation d'une opération si facile. Ils conseillent une simple décompressive suivie du traitement habituel de la tuberculose associé à l'héliothérapie. Dans ces conditions, la survie est plus longue de quelques mois à celle des enfants chez qui le tubercule a été extirpé. On voit que dans l'ensemble le pronostic du tuberculome reste sombre.

Nous avons suivi 3 malades atteints de tubercule cérébral dans le courant de l'année. L'un avait un volumineux tubercule du lobe droit du cervelet qui donnait des signes de tumeur médiane plus que de tumeur latérale, nous avons déjà rapporté son observation (obs. M. D. 7). Un autre a présenté à plusieurs reprises pendant l'évolution de sa maladie des poussées méningées. Il avait un énorme tuberculome de l'hémisphère gauche du cervelet.

Pour la troisième malade, le tubercule est vraisemblable, mais il n'a pas été vérifié.

Observation XXV

(personnelle)

Service du Dr Renault (Hôpital St-Louis)

TUBERCULE DU LOBE GAUCHE DU CERVELET.

F. F.., 12 ans, est envoyé à l'hôpital Saint-Louis le 26 janvier 1928 à cause d'une réaction méningée.

A. H. : Mère morte de la grippe en 1918. Père mort de tuberculose pulmonaire en 1923. L'enfant est resté en contact avec son père malade presque un an, avant que celui-ci soit hospitalisé à Brévannes.

Sur quatre enfants, deux sont morts en bas-âge d'affections inconnues, une sœur bien portante.

A. P. : Né à terme, pas de traumatisme obstétrical, grippe à 2 ans. Aucune maladie infectieuse de l'enfance. Pas d'otite.

Histoire de la maladie

F. F. est envoyé dans un préventorium dès que son père est hospitalisé à Brévannes, où il reste un an. L'enfant est en très bonne santé et le reste jusqu'en 1925. A ce moment, amaigrissement marqué, perte de l'appétit. Amené en consultation au dispensaire anti-tuberculeux d'Aulnay, on lui trouve *des lésions pulmonaires, d'ailleurs discrètes.* On l'envoie au préventorium d'Epinay-sur-Orge où l'on comptait le garder 3 ans.

En mai 1927 le petit F... commence à se plaindre de *céphalée.* En juin 1927, sa grand'mère voulant le prendre chez elle, il passe une visite médicale au dispensaire d'Aulnay. On le déclare guéri au point de vue pulmonaire; sa céphalée est complètement négligée. Pourtant il continue à souffrir de la tête. La céphalée est peu violente, à localisation frontale et survient régulièrement deux fois par semaine. Celle-ci s'accompagne bientôt de *vomissements* sans efforts. Des *troubles de l'état général* s'associent au syndrome d'hypertension intracranienne : amaigrissement rapide, légère température vespérale. Le 10 août, sa grand'mère s'aperçoit qu'il *entend moins bien.* Le 12, crise de céphalée très vive avec vomissements abondants. Un médecin appelé constate de la raideur de la nuque, un signe de Kernig. La *méningite tuberculeuse* lui semble tellement évidente, qu'il juge inutile de faire une ponction lombaire.

Cet épisode méningé régresse en une semaine environ. A la suite, la vue baisse rapidement et, à la fin de septembre, la *cécité* est complète. La diminution de l'acuité auditive a de même augmenté considérablement, l'enfant devient tout à fait *sourd*. De plus, depuis la crise du 12 août, il *ne parle plus* : c'est avec beaucoup de peine qu'il arrive à prononcer quelques paroles à voix très basse.

La céphalée a, par contre, disparu complètement, les vomissements aussi. L'état général s'améliore, l'appétit revient, la température est de nouveau normale. L'enfant, quoique aveugle, sourd et ne parlant pas, a repris ses jeux. Un traitement antisyphilitique lui est commencé (sulfarsénol). Mais des *troubles moteurs* se sont installés insidieusement et lorsque l'on veut lever F. F..., on s'aperçoit qu'il ne peut plus marcher.

A la fin de décembre, nouvelle poussée hypertensive : céphalée intense. Vomissements qui durent quelques jours. C'est à la suite d'une crise analogue, au milieu de janvier, que F. F... est envoyé à l'hôpital.

Examen le 30 janvier 1928.

Enfant ayant presque perdu tout moyen de communiquer avec le monde extérieur : il est sourd, aveugle, parle avec de très grandes difficultés, si bien qu'il préfère encore écrire sur son drap avec le doigt ce qu'il veut dire. Pour correspondre avec lui, il faut inscrire les mots, lettre par lettre dans la paume de sa main. Une infirmière, particulièrement patiente, converse ainsi avec lui. Malgré ces infirmités, *pas de troubles intellectuels.*

La tête paraît *légèrement augmentée de volume* (tour de tête 56 cm.). Aucune inclinaison d'un côté ou de l'autre.

La percussion du crâne ne réveille aucune douleur. *La pression au niveau de la nuque est douloureuse.* Il existe d'ailleurs *une contracture visible des trapèzes* que la moindre tentative de mobilisation de la tête accentue.

Face. — *Yeux* : Cécité complète, il ne paraît pas exister même de perception lumineuse; les pupilles sont en mydriase extrême, la gauche étant plus dilatée que la droite, réagissant à peine à la lumière. Pas de paralysie oculaire, pas de nystagmus.

Le réflexe cornéen est aboli à gauche, il existe à droite.

Fond de l'œil : *atrophie optique bilatérale* consécutive à une stase.

Oreilles : Surdité presque complète, l'assourdisseur peut être perçu à droite, il n'est pas entendu à gauche. Réflexe cochléo-palpébral transmis par l'oreille droite.

Les épreuves vestibulaires montrent une atteinte des voies vestibulaires (hypoexcitabilité marquée).

Pas de paralysie faciale.

V : Branche motrice normale; branche sensitive : hypoesthésie dans le domaine du V gauche; l'anesthésie cornéenne gauche a déjà été signalée.

Les *IX, X, XI, XII* sont normaux; les réflexes du voile et pharyngé existent. Pas de troubles du rythme cardiaque (pouls 66) ni respiratoire.

L'olfactif est atteint : perte complète de l'odorat.

Troubles moteurs

L'enfant est grabataire. Lorsqu'on le lève, il peut rester debout, mais il écarte les jambes, oscille légèrement et a *tendance à tomber en arrière.* Si on essaie de le faire marcher, il avance difficilement. La démarche est hésitante, mais sans que l'on puisse parler de titubation. La tendance à la *rétropulsion* est plus nette que dans la simple station debout.

Signes cérébelleux

Asynergie : Flexion combinée de la cuisse sur le tronc, bilatérale avec impossibilité de se relever, la jambe gauche s'élève plus haut.

Hypermétrie : Légère dans l'épreuve du doigt sur le nez, dans celle du talon sur le genou.

Adiadococinésie : Existe à gauche.

Hypotonie : Est très marquée au niveau des membres gauches, surtout au membre inférieur.

Pas de tremblement.

Parole : Très grosse dysarthrie.

Signes pyramidaux

Tous les mouvements actifs sont possibles. La force segmentaire est impossible à rechercher, on ne peut faire comprendre à l'enfant ce qu'on lui demande.

Les réflexes tendineux rotuliens et achilléens existent, mais ils sont très faibles.

Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion nette à droite; à gauche pas de réponse franche.

Membres supérieurs. — La force segmentaire paraît peu diminuée : l'enfant serre bien la main et à peu près également des deux côtés.

Les réflexes tendineux sont normaux.

Réflexes cutanés : Réflexes abdominaux, crémastériens normaux.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

Examen viscéral

L'état général n'est pas mauvais, l'amaigrissement peu marqué. Il existe une température oscillante entre 37°5 le matin et 38° le soir. L'examen pulmonaire est normal cliniquement. Les autres appareils sont normaux.

Examens complémentaires

Ponction lombaire : Liquide clair, hypertendu. Tension au manomètre de Claude : 45 au début, 35 à la fin (malade couché). Albumine: 0,40. Nageotte : 1 élément par mm³. Bordet-Wassermann : H⁸. Réaction au benjoin colloïdal normale.

Bordet-Wassermann dans le sang : H⁸.

Radiographie du crâne. — Légère disjonction des sutures. Aspect cérébriforme du crâne très accentué. Les apophyses clinoïdes antérieures ont disparu.

Le 2 février, angine avec température élevée pendant plusieurs jours.

Le 13 février, nouvelle crise hypertensive : céphalée violente, vomissements, accompagnés de réaction méningée; raideur de la nuque accentuée. Signe de Kernig.

Mort dans la nuit.

Autopsie. — Examen viscéral normal.

Pas de lésions pulmonaires apparentes.

Encéphale : Lorsque l'on enlève le cerveau, un volumineux tubercule du lobe gauche du cervelet s'énuclée presque spontanément.

Ce tubercule occupe la presque totalité du lobe gauche; il empiète un peu sur le vermis en avant. En arrière, il est

superficiel, sous-méningé; mais en aucun point, les méninges ne présentent de lésions bacillaires.

Il existe une hydrocéphalie interne importante : les cavités ventriculaires sont très dilatées.

L'examen histologique ne fait que confirmer le diagnostic de tubercule.

Observation XXVI

(*personnelle*)

Service du Dr Grenet (Hopital Bretonneau),

TUBERCULE DU CERVELET (HÉMISPHÈRE GAUCHE).

S. S..., 14 ans, est hospitalisée pour la seconde fois, salle Labric, le 15 mars 1928, la mère la ramenant en vue d'un traitement radiothérapique.

A. H. : Père mort de tuberculose, mère tuberculeuse.

A, C. : Une sœur bien portante.

A. P. : Née à terme, pas de traumatisme obstétrical, toujours en bonne santé, sauf la maladie actuelle. A toujours été en contact avec ses parents malades, la mère ne consentant que difficilement à se séparer de sa fille.

Histoire de la maladie

En raison de la tuberculose familiale, l'Office d'hygiène place la jeune S... dans un préventorium en août 1926. Presque immédiatement après son entrée au préventorium, elle commence à avoir des *vomissements*. Ceux-ci, presque journaliers, surviennent le matin à jeun, ce sont des vomissements bilieux, se produisant sans effort. Pendant 5 mois, ils restent les seuls troubles pathologiques présentés par l'enfant. En janvier 1927, apparition d'*étourdissements*, avec malaise vague, sensation de chute et de tournoiement des objets. Elle ne peut préciser davantage ces vertiges. En outre, *début des troubles de la vue*; dans la journée, impression de voile devant les yeux, très fugitive, ne durant que quelques secondes, mais se répétant.

Des *céphalées frontales* sont accusées, elles sont peu intenses; d'abord très passagères, elles tendent depuis février à devenir permanentes.

A partir de février, la sensation de brouillard devant les yeux est constante. En mars, le préventorium l'envoie en consultation au Dr Morax à Lariboisière. Celui-ci, à l'examen du fond de l'œil, trouve une *stase papillaire bilatérale* avec acuité visuelle de 1/10e pour l'œil droit, 1/50e pour l'œil gauche. Il fait hospitaliser l'enfant à Bretonneau.

En janvier 1927, lors de l'apparition des troubles oculaires et des vertiges, l'enfant était au lit pour des engelures ouvertes et très douloureuses; elle avait gardé le lit jusqu'au début de mars, date à laquelle on l'avait envoyée au Dr Morax. C'est alors que l'on s'aperçoit qu'elle présente des *troubles de la marche*. Elle ne marche plus droit, dévie continuellement de la ligne droite, ayant une tendance très nette à la *latéropulsion gauche*. De plus, en marchant, elle écarte les jambes. Il en est de même dans la station debout; autrement elle tombe du côté gauche.

A Bretonneau, outre les troubles de la statique, dont le plus caractéristique est la latéropulsion gauche, on aurait constaté une légère *dysmétrie*, surtout au niveau des membres supérieurs et, à gauche, une *hypotonie accentuée*. Pas de paralysie oculaire. Pas de paralysies des autres nerfs craniens. Pas de signes pyramidaux. Les réflexes tendineux sont au contraire plutôt faibles.

Ponction lombaire le 10 mars : Liquide clair, hypertendu. La tension au Claude en position couchée : 60. Nageotte : 1 à 2 éléments par mm³. Albumine : 0,40. Glucose : 0,90. Bordet-Wassermann : H⁸.

L'examen viscéral reste négatif. Il existe toutefois une température subfébrile, le soir elle est fréquemment à 37°7 et même 38°.

Un traitement antisyphilitique est institué : cyanure de mercure associé au novarsenobenzol.

Un nouvel examen du fond de l'œil est fait le 17 mars. La stase papillaire a augmenté. L'acuité visuelle a beaucoup baissé : l'enfant ne reconnaît plus les personnes, elle compte les doigts à 75 cm.

Elle est envoyée dans le service du Dr Mathieu qui, le 25 mars, lui fait une *trépanation décompressive* : Cushing bilatéral.

Celle-ci n'est pas suivie de grande amélioration : si la céphalée a diminué, les vomissements persistent, la vue continue à baisser. Un nouvel examen neurologique fait en mai précise

la localisation cérébelleuse : les signes cérébelleux sont devenus très nets.

L'atrophie optique commence à succéder à la stase. Un examen labyrinthique donne peu de renseignements en dehors d'un Schwabach prolongé.

Un traitement radiothérapique est conseillé. La mère refuse et tient à reprendre sa fille chez elle.

Elle la ramène huit mois plus tard, en mars 1928. C'est alors que nous la voyons.

Examen le 5 mars 1928

Jeune fille d'intelligence normale, se rendant très bien compte de son état. C'est elle qui a exigé d'être ramenée à l'hôpital pour tenter un traitement radiothérapique. Elle garde néanmoins une certaine euphorie et un peu de puérilité.

La céphalée a complètement disparu, les vomissements sont fréquents, presque quotidiens.

Elle est de taille normale, bien développée. Grabataire depuis plus d'un an. La tête est nettement augmentée de volume. La percussion ne réveille aucune douleur. A la palpation, on sent la place des trépanations décompressives qui sont plates et dépressibles. Pas d'inclinaison latérale de la tête. Il existe une *raideur de la nuque* nette.

Face. — *Yeux* : La cécité est complète, la lumière n'est pas perçue. Les pupilles sont en mydriase très accentuée, les réflexes lumineux existent, mais sont très faibles. Il n'y a pas de paralysie de la musculature oculaire. On note du nystagmus dans les positions latérales du regard. Pas d'anesthésie cornéenne. Fond de l'œil : *atrophie optique bilatérale complète, post-stase.*

Audition : Diminution très nette de l'acuité auditive à droite où la montre n'est pas perçue à quelques centimètres; à gauche, elle est entendue jusqu'à 50 cm. environ.

Pas de paralysie faciale.

V : Branche motrice normale; branche sensitive : légère hyperesthésie dans le domaine du V droit où la piqûre est sentie beaucoup plus violemment que de l'autre côté.

Les autres nerfs craniens sont indemnes : pas de troubles de la déglutition; réflexes du voile et du pharynx normaux. Pas de troubles du rythme respiratoire, ni cardiaque, en dehors d'une légère tachycardie (90).

TROUBLES MOTEURS

Depuis 8 mois, la marche est impossible et depuis 6 mois la malade est incapable de s'asseoir toute seule. Si on l'assied, elle ne peut d'ailleurs se tenir, elle retombe immédiatement.

Membres inférieurs. — Tous les *mouvements volontaires* sont possibles au lit; ceux du membre inférieur gauche sont exécutés toutefois avec plus de difficulté. Les *mouvements passifs* ne révèlent l'existence d'aucune contracture. Au contraire, il existe une *hypotonie généralisée, plus marquée à gauche.*

La *force segmentaire* est très compromise à droite, l'enfant peut encore s'opposer aux mouvements d'extension et de flexion de la jambe sur la cuisse et du pied sur la jambe. A gauche, la force musculaire est complètement nulle.

Les *réflexes* tendineux rotuliens et achilléens sont très faibles à droite. A gauche, ils sont au contraire exagérés. On obtient assez facilement de ce côté une trépidation épileptoïde du pied, qui s'épuise d'ailleurs assez vite.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension des deux côtés.

Membres supérieurs. — Les *mouvements actifs* se font facilement. La force segmentaire est diminuée à droite, nulle à à gauche.

L'*hypotonie* est encore plus accentuée qu'aux membres inférieurs et prédomine à gauche. Les réflexes olécraniens, cubito-pronateurs et stylo-radiaux sont très faibles; ils le sont peut-être un peu moins à gauche.

Réflexes cutanés : Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

TROUBLES CÉRÉBELLEUX

Syndrome cérébelleux bilatéral, très léger à droite, *très accentué à gauche.*

Dysmétrie : Epreuve du talon sur le genou très mal faite à gauche; à droite, le mouvement dépasse légèrement le but.

Aux membres supérieurs, l'épreuve du doigt sur le nez, sur l'oreille, décèle une hypermétrie surtout accentuée à gauche.

Adiadococinésie : Est mal faite à droite, à gauche la malade est incapable d'effectuer le mouvement des marionnettes.

Déviation statique de l'index : Dévie constamment à gauche.

Hypotonie très marquée à gauche.

Léger tremblement intentionnel.

Pas de parole scandée.

Troubles de la sensibilité. — A part quelques erreurs insignifiantes dans la discrimination du chaud et du froid au niveau des pieds, la sensibilité est normale.

Troubles sphinctériens. — Accentués depuis trois à quatre mois.

L'examen viscéral reste négatif. L'état général n'est pas mauvais. La température est normale dans l'ensemble, avec quelques petites poussées thermiques à 38°.

Une nouvelle ponction lombaire est faite : tension au Claude en position couchée : 45. Albumine : 0,22. Nageotte : 3 à 4 éléments. L'enfant part de l'hôpital au bout d'une quinzaine de jours; on n'a plus de ses nouvelles.

En résumé : syndrome d'hypertension intracranienne avec localisation cérébelleuse nette. D'après les antécédents de l'enfant, il est vraisemblable qu'il s'agit d'un *tubercule du lobe gauche du cervelet.*

IV. — KYSTES HYDATIQUES.

En dehors des gliomes, des tumeurs congénitales et des tubercules, les autres néoformations craniennes sont fort rares, c'est pourquoi nous les avons éliminées de notre étude.

Toutefois, avant de terminer ce chapitre, nous dirons un mot des kystes hydatiques dont nous avons eu l'occasion de voir un cas à la Salpêtrière. Voici cette observation.

Observation XXVII

MALADE DU Dr ALAJOUANINE
(SALPÊTRIÈRE)

KYSTE HYDATIQUE DU CERVEAU

J. V..., 4 ans et demi, est amené consulter pour des troubles moteurs et une légère hydrocéphalie.

HISTOIRE DE LA MALADIE

L'enfant, sans antécédents pathologiques, ni héréditaires, ni personnels, a été bien portant jusqu'à l'âge de 2 ans et demi.

A partir de cette époque, peu à peu, ses parents constatent un *tremblement de la main droite*, et des troubles de la marche : il traîne la jambe droite.

Un médecin consulté conseille des frictions au mercure et des injections de sulfarsénol. Aucune amélioration n'étant survenue, le petit malade est envoyé à la Salpêtrière. Le traitement spécifique à base d'acétylarsan et de suppositoires au mercure est repris. Il est bien supporté, l'enfant augmente de poids, mais l'*hémiplégie* s'aggrave progressivement, l'*hydrocéphalie s'accentue*. De plus des *maux de tête* surviennent, bientôt accompagnés de *vomissements*.

L'examen fait le 22 mai 1928, permet de constater une hémiplégie droite avec hémiparésie faciale droite, une hydrocéphalie considérable.

TROUBLES MOTEURS

Membres inférieurs. — La *démarche* se fait en fauchant; le mouvement automatique du membre supérieur droit est nettement diminué, celui-ci pend, à peine fléchi, au niveau du coude le long du tronc.

Couché, on constate l'atteinte de la motilité du membre inférieur droit, les *mouvements actifs* sont affaiblis, surtout au niveau du pied où la flexion dorsale est impossible. La flexion plantaire est conservée, mais se fait encore moins bien qu'à gauche.

Au niveau du genou et de la hanche, les différents mouvements sont possibles, ils sont lents, difficiles, maladroits.

Pendant cet examen, on note au membre inférieur l'existence d'une syncinésie de coordination : la flexion dorsale volontaire du pied isolée étant impossible, peut-être exécutée s'il y a flexion simultanée du genou.

La mobilisation passive révèle un certain degré de contracture. La force segmentaire est diminuée. La diminution porte sur les raccourcisseurs et est surtout prononcée à l'extrémité distale du membre.

Les *réflexes* tendineux sont très accentués à droite. Le *réflexe rotulien* est particulièrement vif. La percussion digitale

donne l'impression que la réponse est polycinétique. La percussion au marteau montre un réflexe brusque et fort. Il n'existe pas de controlatéral.

L'achilléen est nettement polycinétique. On note quelques secousses cloniques du pied droit, mais il n'y a pas de trépidation épileptoïde.

Il n'y a pas de réflexes de défense.

Le réflexe cutané plantaire se fait très franchement en extension. A gauche, il n'y a pas de modification des réflexes.

Réflexes cutanés : Les crémastériens existent, les cutanés abdominaux semblent plus faibles à droite.

Membres supérieurs. — On retrouve les mêmes troubles au niveau du membre supérieur droit, mais plus accentués.

La *motilité volontaire* en particulier est plus touchée : l'élévation verticale du bras est presque impossible, le mouvement d'extension de l'avant-bras sur le bras est limité. Il existe comme au membre inférieur des syncinésies de coordination.

Une contracture très nette est décelée dans les *mouvements passifs*. La force segmentaire est plus atteinte que celle du membre inférieur. Les réflexes tendineux olécranien, stylo-radial et cubito-pronateur sont exagérés. La recherche du réflexe stylo-radial s'accompagne de flexion des doigts et persiste en supination.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

Les *sensibilités* superficielle et profonde sont difficiles à explorer, l'enfant étant inattentif. Cependant, il ne paraît pas y avoir de modifications.

En raison des phénomènes hémiplégiques importants, les *troubles cérébelleux* sont difficiles à rechercher, ils ne semblent cependant pas exister.

A la *face*, le côté droit est hypotonique : la mimique décèle une asymétrie faciale, les plis cutanés se dessinent à peine. Les muscles péri-orbitaires semblent également hypotoniques.

Au *niveau des yeux*, on ne note rien d'anormal, aucune modification de la musculature extrinsèque. Les pupilles sont égales, se contractent à la lumière, et réagissent à l'accommodation. Pas de nystagmus.

Examen des *yeux* fait par M. Lagrange : L'acuité visuelle paraît bonne. L'examen ophtalmoscopique montre un léger *œdème papillaire bilatéral* dominant à droite.

Il existe une *hydrocéphalie* considérable. Le crâne est symétriquement élargi, surtout dans sa partie pariéto-occipitale, le front est bombé, la circonférence mesurée à la hauteur de la racine du nez et de la protubérance occipitale, mesure 57 cm.

L'enfant est vif, joue, court, parle correctement, est docile et ne se plaint de rien.

La *radiographie* ne décèle, en dehors de l'augmentation de volume du crâne, aucune ombre suspecte.

Ponction lombaire, le 2 juin : tension à l'appareil de Claude en position couchée, au début 56, à la fin 26. On retire environ 10 cm³ d'un liquide parfaitement clair; albumine : 0,22. Na-, geotte : 0,8 par mm³. B. W. : H⁸. Benjoin : 000002100000000.

L'enfant se porte bien dans les premières heures; mais 12 h. après, il donne des signes d'agitation, appelle sa mère, et 24 h. environ après la ponction lombaire, le malade présente subitement une *contracture généralisée*, de la *torpeur*, le pouls est à 60. L'enfant est couché en chien de fusil avec renversement de la tête en arrière, hyperextension de la colonne vertébrale. La torpeur est marquée : aux excitations il ouvre les yeux, mais ne répond pas aux questions qu'on lui pose.

Quelques heures plus tard, l'enfant est en décubitus dorsal, la tête légèrement inclinée du côté gauche. On note un ptosis bilatéral. La contracture a rétrocédé un peu; elle est toutefois encore très accusée et il est difficile de mobiliser les membres droits, surtout le membre supérieur. Apparition du signe de Babinski à gauche. Injection en 2 fois de 20 cm³ de sérum hypertonique intraveineux.

Le *soir* : l'enfant est dans un état comateux; la température est à 39°, le pouls à 96, très faible, la respiration est bruyante, irrégulière.

Le *lendemain* la température est à 40°, coma profond; l'enfant meurt sans convulsions et sans signes d'asphyxie.

Etude anatomo-pathologique

L'hémisphère gauche apparaît distendu et refoule l'hémisphère sain en le déformant. Les circonvolutions de la convexité sont étalées, et dans la région du gyrus, l'écorce très amincie laisse percevoir une fluctuation sous-jacente.

Une coupe horizontale des deux hémisphères montre qu'il s'agit d'un volumineux kyste de la grosseur d'un poing. Immé-

diatement après l'ouverture du crâne, un liquide clair s'est écoulé, et en même temps une membrane translucide, de consistance gélatineuse, mais ferme, s'est énuclée spontanément. Il s'agit manifestement d'un kyste hydatique, mais sans vésicules filles, et renfermant dans les portions déclives un peu de sable hydatique. Le kyste s'est développé en pleine substance blanche du centre ovale. Dans sa portion antérieure, il respecte approximativement l'écorce grise.

Au niveau du gyrus, l'écorce même disparaît et la méninge entre en contact presque immédiat avec la membrane parasitaire. Entre la substance blanche et la membrane hydatique, il existe une véritable couronne sphérique de nature encéphalomalacique. Cette membrane n'est pas énucléable; elle correspond simplement au processus nécrotique extensif qui permet l'accroissement du kyste. Vers sa portion inférieure, le kyste entre en contact avec les cavités ventriculaires. Celles-ci sont fortement refoulées vers le bas. Tout l'étage supérieur ventriculaire est réduit à l'état de fente linéaire, mais il n'existe pas de symphyse épendymaire.

Dans l'hémisphère droit il n'existe aucune lésion parasitaire. En plus du refoulement, on doit signaler une distension importante des ventricules probablement en raison de la compression à distance de la calotte pédonculaire et par suite de l'aqueduc de Sylvius.

L'hémisphère cérébelleux gauche subit également une compression par l'hémisphère cérébral homologue. Il apparaît plus étalé que le droit et sur un plan légèrement inférieur.

Le 4e ventricule montre un contour également transformé sur coupe transversale. Simple fente linéaire à gauche, il offre un aspect normal à droite.

L'ensemble du tronc cérébral lui-même est dévié à droite, mais il n'existe pas de coudure.

Histologiquement on découvre au niveau de la fausse membrane d'enveloppe les figures habituelles d'une désintégration lente, et en outre l'existence de plasmodes discontinues qui correspondent à une ébauche phagocytaire vis-à-vis du parasite.

Cette réaction plasmodiale est beaucoup moins importante dans le cas présent que dans les cysticercoses cérébrales à forme racémeuse.

Pas d'autopsie viscérale. Cliniquement, rien ne permettait de suspecter un kyste du foie ou du poumon.

La fréquence des kystes hydatiques est fort variable suivant les pays. On les observe surtout dans les pays d'élevage : Argentine, Australie, Islande. En Europe on les trouve principalement dans l'Allemagne du Nord. En France ils ne sont pas très communs. Mais si *l'échinococcose cérébrale est relativement rare, elle a ceci de particulier de s'observer surtout chez les enfants.*

Davaine sur 29 cas en note 9 chez des enfants; Cranwell et Vegas ont une proportion encore plus forte, 27 enfants sur 31 cas. Il s'agit habituellement d'enfants de 7 à 15 ans, un peu plus souvent des garçons que des filles. Le kyste hydatique ne s'observerait pas avant 5 ans : notre petit malade avait 4 ans et demi. Là, comme partout ailleurs, le kyste est lié à l'infection échinococcique, aussi peut-il coexister avec un kyste du foie. Pourtant le *kyste cérébral, dans la majorité des cas, est primitif* (Beauduin). Son volume varie de celui d'une orange à celui d'un œuf d'autruche. De forme ovalaire ou arrondie il constitue une tumeur bien limitée qui présente la structure ordinaire de tout kyste hydatique; c'est-à-dire que, formé d'une poche contenant des vésicules filles et du sable hydatique, il est entouré d'une paroi due à la réaction du tissu cérébral avoisinant. Cette paroi double la membrane du kyste, mais en reste nettement séparée. C'est par elle que le kyste contracte des adhérences avec

les méninges, le tissu osseux et peut même s'ouvrir à l'extérieur.

Quoique habituellement unique, les kystes multiples ne sont pas exceptionnels.

Le siège de prédilection du kyste hydatique est l'hémisphère cérébral. Superficiel, il occupe le lobe frontal ou la région rolandique; profond, le ventricule latéral. Ce n'est que rarement qu'il envahit le cervelet et le 4e ventricule.

En dehors de quelques cas dont l'évolution reste latente pendant toute la vie, les kystes hydatiques du cerveau se traduisent par la symptomatologie classique des tumeurs cérébrales, avec toutefois quelques particularités bien mises en évidence par les études de Babonneix et Beauduin.

Parmi les signes d'hypertension, il faut noter la *fréquence des crises convulsives*; la céphalée, les vomissements n'ont rien de particulier. Au contraire des autres néoformations cérébrales où les *troubles intellectuels* sont négligeables, les enfants porteurs d'un kyste, souvent obnubilés, auraient une diminution notable de la mémoire, du jugement, de l'affectivité. En outre, ils seraient sujets aux hallucinations. Dans le seul cas que nous avons observé le petit J. V. n'avait rien perdu de sa vivacité ni de son intelligence.

Les signes de foyer peuvent être assez précoces, ce fait tenant à la localisation assez fréquente dans la région rolandique. Des crises convulsives Bravais-Jacksonniennes ou généralisées s'observent donc cou-

ramment, elles sont bientôt suivies de paralysies.

Dans d'autres cas, c'est d'emblée que s'installe une hémiplégie flasque qui évolue vers la spasmodicité (cas J. V.).

A côté de ces hémiplégies siégeant du côté opposé à la lésion cérébrale, on a signalé des hémiplégies homolatérales, qui se verraient plus spécialement en cas de kyste hydatique (Davaine, Rabot).

Beaucoup plus caractéristique de l'échinococcose est la *chorée* qui, pour Babonneix, se trouve signalée dans un grand nombre d'observations.

D'après les *signes physiques* il est parfois possible de porter le diagnostic de kyste hydatique. La tête est *asymétrique*, présentant au niveau de la région rolandique une saillie de volume variable. Cette tuméfaction est molle, fluctuante, pulsatile, et à la percussion rend un son tympanique. La pression surtout est douloureuse et peut déterminer une crise convulsive. Le plus souvent l'enfant a une augmentation importante du volume du crâne, parfois prédominante d'un côté, attribuée à une hydrocéphalie interne. La radiographie n'apporte par elle-même aucun renseignement, mais combinée à la ventriculographie elle est très précieuse. Elle permet en effet, souvent, de voir l'asymétrie des ventricules latéraux, l'un pouvant être réduit à une simple fente et la masse tumorale se dessiner.

L'état général reste excellent; les signes d'intoxication hydatique sont exceptionnels. La maladie évolue très lentement pendant des années, mais est toujours

fatale. A un moment quelconque de l'évolution, la mort subite est possible par suite de rupture du kyste, quelquefois celle-ci se produit dans un ventricule.

Pendant plus ou moins longtemps, le kyste se manifeste par des signes de tumeur, puis lorsqu'il a atteint les méninges, des accidents méningés surviennent réalisant une *forme méningée.* Ce n'est que tout à fait exceptionnellement que l'on voit le kyste s'extérioriser après usure de la boîte cranienne et venir se rompre à l'extérieur.

C'est pourquoi dès que le diagnostic de kyste hydatique est posé, soit par suite de la coexistence d'un kyste viscéral, soit par suite de sa symptomatologie spéciale, et qu'il est confirmé par une ventriculographie et une réaction de Weinberg positive, l'intervention doit être pratiquée immédiatement. Elle consiste à évacuer le kyste et à l'extirper, ce qui est souvent facile.

FORMES CLINIQUES D'APRÈS L'AGE.

La symptomatologie des néoformations varie quelque peu avec l'âge. Cette variabilité est liée pour une part à la proportion différente des tumeurs le plus couramment observées chez l'enfant.

D'une façon très schématique, on peut dire que *de 2 à 10 ans*, la tumeur est un gliome ou un tuberculome : les gliomes dominent de beaucoup; loin derrière sont les tubercules; quant aux tumeurs congénitales elles ne se voient encore que fort peu.

De 10 à 15 ans le néoplasme est de préférence un gliome ou une tumeur congénitale : les gliomes sont toujours prépondérants, augmentant même de nombre; les tumeurs de la poche de Rathke et du tractus pharyngo-hypophysaire sont surtout nombreuses à cette période; les tubercules par contre s'observent de moins en moins.

Les signes cliniques sont encore variables par la seule raison de l'âge de l'enfant, et il est bien évident que plus celui-ci est jeune, plus l'hydrocéphalie prend d'importance.

Ceci nous amène à parler des **tumeurs cérébrales chez le nourrisson et l'enfant de moins de deux ans.**

Nous avons vu qu'elles étaient fort rares (0,2 % d'après Barlett et Wollenstein). Exception faite de quelques rarissimes tubercules, *toutes sont des gliomes*, presque uniquement localisés au cervelet et ayant une grande tendance à l'extension, d'où leurs dimensions parfois considérables. Ils se voient de 10 à 15 mois en moyenne, mais des néoplasmes ont pu être trouvés à l'autopsie de nourrissons de quelques semaines.

La symptomatologie des tumeurs chez les tout jeunes enfants est particulièrement déconcertante. Muette un certain temps par suite du développement et de l'élasticité du crâne à cet âge, la néoformation se manifeste ensuite par des troubles d'ordre si banal qu'elle est méconnue, et lorsqu'enfin elle donne des signes capables d'attirer l'attention, elle a atteint un tel volume que la moindre tentative thérapeutique est vaine.

Le syndrome d'hypertension passe presque toujours inaperçu : les vomissements, qui sont un des meilleurs signes, sont si communs chez le nourrisson qu'ils perdent toute valeur. Plus importantes sont les convulsions, elles sont fréquentes mais ne se voient pourtant pas dans tous les cas.

Quant aux signes de localisation, ils sont tardifs et quelques-uns inutilisables. Il est en effet impossible de reconnaître des troubles cérébelleux chez un enfant qui commence à marcher, et qui, même normal, conserve difficilement son équilibre. C'est pourquoi, c'est bien souvent à l'occasion de l'apparition d'un strabisme, d'une paralysie motrice et surtout de l'augmen-

tation anormale du volume du crâne que le diagnostic est posé. Alors que tous les autres signes peuvent être absents, l'*hydrocéphalie elle, ne manque jamais* — elle est le signe le plus constant de tumeur cérébrale chez le nourrisson.

Elle est en général d'importance moyenne : la fontanelle se rouvre si elle était déjà fermée, et devient très large et tendue; les sutures sont disjointes. Dans quelques cas, elle acquiert un volume considérable et ne diffère en rien d'une hydrocéphalie d'autre cause. Parfois elle s'accompagne d'une dilatation des veines du cuir chevelu.

L'évolution est toujours fatale et se fait en 2 à 8 mois au maximum. Dans les observations recueillies dans les divers hôpitaux nous n'avons relevé qu'un seul cas de tumeur cérébrale survenue chez un enfant de 20 mois. Le voici :

Observation XXVIII

SERVICE DU Pr NOBÉCOURT
(HÔPITAL DES ENFANTS-MALADES)

TUMEUR CÉRÉBELLEUSE (?)

P. P..., 20 mois, est hospitalisé salle Bouchut, le 18 juin 1927, pour des troubles de la marche.

A. H. : Père et mère en bonne santé.

A. P. : Né à terme, pas de traumatisme obstétrical, a marché à 13 mois. Commence à parler.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Début insidieux, il y a un mois environ par des *troubles de la marche* : l'enfant qui, depuis l'âge de 15 mois, se tenait parfaitement debout et marchait bien, présente d'abord une légère

incertitude et hésitation dans la marche qui s'accentue peu à peu. Il titube, fait des chutes fréquentes : la chute se produit tantôt en avant, tantôt en arrière, tantôt latéralement.

En même temps l'enfant a des *vomissements* qui ont le type du vomissement cérébral, facile et sans efforts, ou bien s'accompagnent de nausées très pénibles. Il y a quinze jours, les vomissements se sont répétés à plusieurs reprises dans la même journée, en même temps que l'enfant se plaignait de sa tête.

Examen. — Enfant de 20 mois, pesant 11 kilogr. 250, mesurant 83 cm. ayant quelques signes de rachitisme osseux.

Troubles moteurs

La *simple station debout* est difficile : malgré l'élargissement de la base de sustentation, l'enfant oscille, et tombe.

La *marche* est presque impossible; il titube et se refuse à avancer au bout de quelques pas.

Contrastant avec ces troubles importants de la statique, la coordination des mouvements semble normale.

Le reste de l'examen neurologique est complètement négatif La motilité segmentaire, la force musculaire ne semblent pas atteintes.

Les réflexes tendineux sont un peu vifs.

Pas d'atteinte des nerfs craniens.

Pas de troubles de la sensibilité.

Pas de troubles sphinctériens.

L'examen visuel est de même négatif. Pas de température. Pas de lésions pulmonaires, ni cardiaques. Pouls : 92.

La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Ponction lombaire : Nageotte : 2,5 éléments par mm³. Albumine (Sicard) : 0,30. Sucre : 0,80. Bordet-Wassermann : H⁸..

Le Bordet-Wassermann dans le sang chez l'enfant et chez la mère est négatif.

L'*examen oculaire* est normal : *il n'existe pas de stase papillaire.*

Examen auriculaire négatif.

L'enfant sort, au bout de quelques jours, de l'hôpital. Il est ramené deux mois plus tard.

Les vomissements ont augmenté. Ils sont quotidiens, se produisent surtout le matin, ils sont le plus souvent accompagnés de nausées et se font avec efforts. Ils n'ont aucune

répercussion sur l'état général et n'entravent aucunement l'alimentation.

Les troubles de la marche se sont considérablement accentués : le petit malade est confiné au lit où tout mouvement volontaire est impossible.

De plus, depuis une quinzaine de jours, les parents ont remarqué une maladresse du bras gauche (enfant gaucher) ils ont surtout été frappés par une *baisse de l'acuité visuelle* : il ne distingue plus les personnes les unes des autres. De près il reconnaît les objets qu'on lui présente.

A l'examen. — La tête est augmentée de volume et *la fontanelle, qui était à peu près fermée deux mois auparavant, s'est ouverte à nouveau.* Elle est très large, très tendue.

Il n'y a pas de paralysie faciale, d'ailleurs toutes les paires craniennes restent intactes.

Yeux : Les pupilles sont en mydriase, réagissent à peine à la lumière, pas de paralysies oculaires. Fond de l'œil : *stase papillaire très marquée.*

Signes pyramidaux

Au niveau des membres inférieurs, existe une paralysie spasmodique très accentuée.

Les membres inférieurs sont contracturés en extension. La motilité volontaire a disparu. Dans la recherche de la motilité passive, on vainc difficilement la contracture. Les réflexes tendineux sont très vifs, plus accentués à gauche, il existe de la trépidation épileptoïde du pied. Le signe de Babinski est en extension des deux côtés.

Aux membres supérieurs, pas de contracture. Les réflexes tendineux sont vifs.

L'enfant a présenté quelques secousses choréiques dans le membre supérieur gauche.

Signes cérébelleux

Pas de signes cérébelleux nets : ceux-ci sont d'ailleurs particulièrement difficiles à rechercher, vu l'âge de l'enfant et son état de torpeur.

Pas de troubles de la sensibilité.

Ponction lombaire : Albumine : 0,60. Nageotte : 1,2 éléments par mm^3.

Radiographie : Ecartement énorme des sutures, sur-

tout de la suture médiane. Pas de déformation de la selle turcique.

La cuti-réaction reste toujours négative.

Les parents reprennent l'enfant deux jours après. Il est mort quelques mois plus tard chez eux.

En résumé : syndrome d'hypertension intracranienne typique avec hydrocéphalie consécutive qui a déterminé la réouverture de la fontanelle.

Cet enfant n'ayant pas d'antécédents auriculaires, ni syphilis ni tuberculose, il s'agit vraisemblablement d'une tumeur cérébrale et d'un gliome.

Les troubles de la marche primitifs, l'importance de la titubation, sont en faveur d'une localisation cérébelleuse.

De cette observation nous rapprochons l'observation suivante qui est celle d'une enfant de 18 mois qui a présenté un syndrome d'hypertension intracranienne dû à un kyste extracérébral.

Observation XXIX

SERVICE DU Dr GRENET (HÔPITAL BRETONNEAU)

KYSTE EXTRA-CÉRÉBRAL

S. V.., 18 mois, est amenée d'urgence à l'hôpital pour crises convulsives subintrantes.

A. H. : Père et mère en bonne santé.

A. P. : Née à terme, pas de traumatisme obstétrical. Parfaite santé, exception faite de *convulsions* survenant de temps à autre depuis l'âge de 10 mois et de *vomissements assez fréquents.*

HISTOIRE DE LA MALADIE

Est malade depuis la veille. A 9 heures du matin, elle a une première *crise convulsive généralisée*, de durée très brève, suivie un quart d'heure après d'une seconde crise. Puis les crises se répètent et, à partir de onze heures du matin, elles sont *subintrantes*. L'état de mal dure ainsi jusqu'à 6 heures du soir. La nuit a été agitée avec vomissements répétés, mais pas de

crises. Celles-ci reprennent le matin et sont de nouveau subintrantes.

Examen. — Enfant dans un état subcomateux. Les crises convulsives ont cessé à partir de midi. C'est une *hydrocéphale* : la tête est augmentée de volume, la fontanelle antérieure est très large, tendue; les bosses frontales et pariétales saillantes; le nez est écrasé à sa racine.

Elle présente une *hémiplégie droite avec contracture intense.*

A la face, paralysie faciale droite très accentuée : la bouche est complètement déviée.

Il n'y a pas de déviation de la tête. Les yeux sont constamment déviés à gauche et il est impossible de ramener le regard vers la droite.

Le membre supérieur droit est fléchi à angle droit; les doigts sont repliés dans la paume de la main. La contracture est intense et très difficilement vaincue. Les réflexes tendineux sont très vifs. Le membre inférieur est contracturé en extension, le pied est en équinisme. Le membre est complètement rigide et ne peut être plié. Les réflexes rotuliens et achilléens sont très exagérés, polycinétiques; trépidation épileptoïde du pied.

Le signe de Babinski est en extension.

A gauche, les membres semblent normaux; l'enfant les remue spontanément au cours de l'examen. Les réflexes tendineux sont beaucoup moins vifs qu'à droite. Le réflexe cutané plantaire est en flexion. La ponction lombaire révèle l'existence d'une dissociation albumino-cytologique légère.

L'après-midi, les crises convulsives reprennent, toujours subintrantes et l'*enfant meurt en état de mal quelques heures plus tard avec une hyperthermie à* 41°7.

Autopsie. — Crâne très augmenté de volume. La fontanelle est très large; les sutures osseuses disjointes, les os d'une minceur extrême, surtout dans les régions temporales.

On trouve à l'ouverture du crâne un vaste kyste adhérant à toute la région pariétale gauche, comprimant la partie supérieure de l'hémisphère, aplatissant les circonvolutions. La paroi externe du kyste est nettement séparée du cerveau, elle adhère au pariétal.

La paroi kystique est épaisse. Sa face interne est lisse avec quelques granulations.

Contenu : 150 grammes environ d'un liquide sous tension

séro-hématique. Le cerveau est normal sauf dans les parties immédiatement sous-jacentes au kyste où l'écorce cérébrale présente quelques petits foyers de ramollissement

L'examen histologique de la paroi du kyste la montre constituée uniquement de tissu fibreux.

L'autopsie ne décèle aucune lésion viscérale.

Donc kyste extra-cérébral dont l'origine reste inconnue. Peut-être que l'examen du contenu du kyste aurait permis de poser un diagnostic plus précis.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC, PRONOSTIC ET TRAITEMENT

DIAGNOSTIC

D'une intervention précoce dépend en partie le pronostic d'une tumeur cérébrale. Ceci est surtout vrai pour l'enfant, chez qui il est indispensable d'intervenir avant que l'hydrocéphalie soit trop importante. S'il est souvent possible d'affirmer avec certitude l'existence d'une tumeur et de la localiser, dans d'autres cas, le diagnostic reste fort délicat et difficile, surtout au début, où, nous l'avons vu, les tableaux cliniques réalisés peuvent être variés. Le diagnostic de l'existence d'une néoformation chez l'enfant se pose d'ailleurs différemment suivant la manière dont elle se manifeste. Nous distinguerons les tumeurs à début par signes de localisation sans signes d'hypertension; celles avec syndrome d'hypertension et enfin celles à symptomatologie méningée.

1) **Les tumeurs avec signes de localisation, sans signes d'hypertension**, les plus difficiles à diagnostiquer, sont aussi celles qui sont le plus souvent méconnues. Les troubles moteurs par lesquels elles se traduisent

sent sont invariablement rapportés à une autre affection du système nerveux. C'est ainsi qu'une paralysie flasque, s'installant brusquement à la suite d'un épisode infectieux, évoque aussitôt la **paralysie infantile**.

Pendant quelques mois l'enfant sera traité comme tel jusqu'à l'apparition des signes d'hypertension : à plusieurs reprises nous avons pu constater pareille erreur en parcourant les observations de tumeur cérébrale conservées dans divers hôpitaux d'enfants — nous avons déjà cité celle rapportée par Cushing.

Le début de la maladie par du tremblement, une démarche instable, souvent cérébello-spasmodique n'est pas très rare et parfois le diagnostic de **sclérose en plaques**, affection qui n'est pas exceptionnelle chez l'enfant, est posé. Dans ces cas, l'erreur est d'ailleurs de courte durée, car un examen oculaire est toujours fait immédiatement.

Mais, ce qui arrive d'une façon courante et l'on pourrait même dire constante, c'est de voir les troubles moteurs primitifs, soit hémiplégie, soit paraplégie rapportés à une **sclérose cérébrale**, ou beaucoup plus tôt à une **syphilis cérébrale**. D'une façon générale il semble que le diagnostic de syphilis soit porté un peu trop facilement devant tout syndrome neurologique présenté par un enfant. Malgré des antécédents nullement suspects, malgré des réactions sérologiques négatives, presque tous, sinon tous les petits malades atteints de tumeur cérébrale sont soignés pendant un temps plus ou moins long par des traitements antisyphilitiques énergiques. Un examen oculaire fait alors au-

rait permis une intervention dans de meilleures conditions et évité la cécité. Ce n'est pas à dire que le diagnostic soit toujours facile. La symptomatologie peut, en effet, être la même : syndrome moteur identique; association dans les deux cas (si le syndrome moteur n'est pas pur) de troubles semblables, crises convulsives, céphalées, modifications du caractère. C'est pourquoi, lorsque la syphilis n'est pas évidente, il ne faut jamais négliger de faire faire de bonnes radiographies du crâne, des examens répétés du fond d'œil : la stase papillaire est presque de règle chez l'enfant et est relativement précoce. Il n'y a que lorsque la stase manque complètement, comme cela arrive dans certaines tumeurs intra-pontiques que le diagnostic devient extrêmement délicat. La syphilis étant plus fréquente que les tumeurs cérébrales il est assez naturel de la voir suspecter d'abord.

L'encéphalite léthargique peut simuler une tumeur cérébrale, et la littérature médicale en fournit de nombreux exemples. Ceci arrive surtout pour les tumeurs de la base. Les crises de narcolepsie, les paralysies, oculaires transitoires sont communes aux deux affections.

Parfois des mouvements anormaux choréiques, comme dans l'observation déjà citée de Lereboullet et Boulanger-Pilet, puis ultérieurement l'apparition d'un syndrome adiposo-génital semblent plaider en faveur du diagnostic d'encéphalite.

A une encéphalite léthargique fut aussi rapporté par Parkea le tableau clinique suivant : paralysies transitoires, troubles oculaires, parole monotone, fa-

cies figé, mouvements choréo-athétosiques. Il s'agissait en réalité d'un volumineux gliome qui, après avoir envahi le 4e et le 3e ventricule, infiltrait les noyaux gris centraux.

2) **Le diagnostic des tumeurs avec syndrome d'hypertension** doit être envisagé à deux périodes : au début alors que l'hypertension existe seule et est incomplète plus tard lorsqu'elle est définitivement établie et peut s'accompagner de signes de localisation.

a) **A la première période l'hypertension**, nous l'avons déjà vu, est fort variable dans ses manifestations. Les signes hypertensifs sont souvent isolés, et sont ou jugés négligeables, ou attribués à une autre cause qu'à une néoplasie intracranienne.

L'apparition de *céphalée* doit toujours être suspecte chez un enfant, et d'autant plus si elle est localisée, survient par crises paroxystiques et s'accompagne de vomissements. Nous n'insisterons pas sur les diverses céphalées que l'on peut rencontrer chez l'enfant. Un seul diagnostic se pose dans la pratique avec la céphalée d'origine tumorale, c'est celui de **migraine**. Elle aussi procède par crises parfois impressionnantes avec vomissements abondants. Mais la symptomatologie est bien spéciale; d'ailleurs la céphalée est plus superficielle parfois réellement hémi-cranienne; il existe une hérédité familiale similaire ou arthritique.

Le *vomissement*, bien souvent le premier et pendant longtemps le seul signe d'une tumeur cérébrale, en est aussi le symptôme le plus méconnu. Nous avons déjà parlé des erreurs commises : enfants soignés pour

troubles gastriques par des régimes divers; traitements antihelminthiques; sans compter les appendicectomies. Il faut donc se méfier particulièrement des vomissements ou pituites se produisant le matin au réveil et d'une façon périodique.

Les *crises convulsives*, quand elles sont monosymptomatiques, peuvent être prises assez longtemps pour des **crises d'épilepsie essentielle.** Ces dernières s'accompagnent plus souvent d'absences, de crises nocturnes avec émission d'urine. Toutefois, lorsqu'une crise comitiale apparaît chez un enfant, il doit être de règle de faire tous les examens complémentaires. C'est grâce à l'examen du fond d'œil dénonçant une atrophie papillaire, grâce à la radiographie montrant la tumeur, que les crises convulsives et les absences du petit Sch... obs. 3 ont pu être rapportées à un angiome du lobe occipital.

Les *troubles primitifs de la vue* obligent à un examen oculaire immédiat et les cas restent heureusement peu nombreux où l'on voit ordonner des lunettes alors que l'amblyopie est liée à une stase papillaire ou à une atrophie optique (cas A. M. obs. 19).

b) **Lorsque le syndrome d'hypertension est au complet et s'accompagne ou non de signes de localisation**, avant d'affirmer l'existence d'une tumeur cérébrale, plusieurs affections sont encore à éliminer.

Tout d'abord les **traumatismes craniens**, en dehors de toute complication d'abcès, peuvent être suivis de signes évoquant l'existence d'une tumeur : céphalées, crises convulsives, vomissements. Cette hypothèse

ne peut être rejetée à priori, puisque, dans certains cas, c'est à la suite d'un traumatisme qu'une tumeur se développe.

Le diagnostic entre **abcès et tumeur du cerveau** est quelquefois fort difficile. A côté des abcès aigus où la confusion est impossible, il existe, en effet, des abcès à évolution torpide, qui se développent sans fièvre, lentement, pendant des mois et des années. Tout comme un néoplasme ils donnent un syndrome d'hypertension, des signes de foyer, de la stase papillaire.

L'étude des antécédents est particulièrement utile et l'abcès est soupçonné si elle révèle l'existence d'une otite moyenne suppurée, d'une sinusite, d'un foyer d'ostéite au niveau des os du crâne ou de la face, d'une fracture du crâne, d'un traumatisme cranien sans plaie avec commotion, etc .. En dépit de ces constatations, et malgré toutes les possibilités d'un abcès cérébral, c'est parfois une tumeur qui est la cause des symptômes observés. De Massary et Chatelin ont ainsi publié l'observation d'un enfant de 11 ans qui, à la suite d'une vieille otorrhée, avait eu une histoire clinique d'abcès. Opéré, à l'intervention on ne trouva rien. L'autopsie faite à peu de temps de là, montra un volumineux gliome. Lewandowsky, Nonne et beaucoup d'autres auteurs ont relaté des faits identiques. Le diagnostic devient encore plus malaisé lorsqu'il s'agit d'un abcès cérébral d'apparence primitive, la porte d'entrée ayant passé complètement inaperçue. Dans ces cas seuls les signes traduisant l'infection, tels que malaises, frissons, accès fébriles, s'ils sont constatés, prennent

une réelle valeur, surtout s'ils coexistent avec une hyperleucocytose sanguine qu'on ne manquera pas de rechercher.

L'abcès cérébral étant éliminé, la constatation d'un syndrome d'hypertension au complet, même avec signes de localisation, n'implique pas forcément que l'on ait affaire à une tumeur cérébrale, les **méningites séreuses réalisent une symptomatologie absolument identique.**

Claude, qui a particulièrement étudié cette question des méningites séreuses, les sépare en méningites localisées ou hydrocéphalie externe et méningites ventriculaires, épendymites ou hydrocéphalie interne.

Il peut d'ailleurs y avoir association des deux hydrocéphalies, externe et interne.

Les méningites localisées (pseudo-tumeurs cérébrales de Nonne) résultent du cloisonnement des espaces sous-arachnoïdiens, surtout au niveau des lacs et forment des collections kystiques à liquide clair, eau de roche, très pauvre en albumine et éléments cellulaires. L'existence même de ces méningites est fort discutée. Pour certains auteurs, elles ne répondent en effet qu'à un œdème cérébral lié à une lésion encéphalique sous-jacente. Pour beaucoup d'autres, dont Christiansen, elles sont dans l'immense majorité des cas, symtomatiques d'une néoplasie cérébrale. Tel n'est pas l'avis de Claude, pour qui ces kystes résultent d'un processus méningé dont l'origine est variable, soit traumatique, soit infections aiguës (pneumo-

nie, grippe, typhoïde, etc.), soit infections chroniques (tuberculose, syphilis). Ces méningites sont de préférence des kystes de la corticalité cérébrale, donnant des crises convulsives, des hémiparésies, des monoplégies, des kystes juxta-cérébelleux réalisant un tableau de tumeur cérébelleuse.

Beaucoup plus importantes sont les **méningites ventriculaires**, et dans la pratique, devant un enfant hydrocéphale, le problème se pose continuellement de savoir si l'hydrocéphalie est liée à une épendymite ou à une néoplasie. En cas d'épendymite, l'hydrocéphalie résulte de l'oblitération des orifices de communication des ventricules avec les espaces sous-arachnoïdiens, par suite de lésions inflammatoires.

Cliniquement, dans l'ensemble, la symptomatologie est celle d'une tumeur cérébrale; quelques différences permettent parfois de la reconnaître.

L'épendymite survient à la suite *d'une maladie infectieuse*: grippe, broncho-pneumonie, otite, etc., mais nous avons vu que la tumeur cérébrale se manifeste parfois après un syndrome aigu fébrile. Le *début est plus brusque* que celui de la néoplasie et un *syndrome d'hypertension complet s'installe avec une rapidité et une intensité extrêmes.*

Les symptômes d hypertension existent seuls ou s'associent à des signes de foyer. La stase papillaire est presque immédiate, menace la vue si la crise se prolonge et si l'on n'intervient pas alors par des ponctions ventriculaires ou même par une trépanation décompressive. La poussée hypertensive peut être de courte

durée, l'œdème papillaire regresser rapidement ainsi que les autres troubles et le malade guérir. Guérison complète, qui n'est souvent définitive qu'après plusieurs crises successives. Mais chez les enfants la guérison n'est que relative, car il est fréquent de voir une hydrocéphalie se développer, séquelle de l'épendymite (obs. G. D. 30).

Ces formes, surtout lorsque l'on assiste à leur installation, sont assez faciles à distinguer des tumeurs cérébrales. Il n'en est pas de même lorsque l'*épendymite a une allure chronique et une origine obscure*, nous éliminons les hydrocéphalies dues par exemple à une syphilis ou à une méningite antérieure qui ne prête pas à discussion.

Le début en est insidieux et progressif, et tous les signes cliniques d'une néoplasie intracranienne se constituent peu à peu. Les troubles oculaires seraient plus précoces, les signes de foyer plus souvent bilatéraux et symétriques en cas de méningite ventriculaire. Les divers signes de localisation se succèdent plutôt que d'apparaître simultanément, l'évolution est plus régulière et progressive en cas de tumeur. Pratiquement le diagnostic reste à peu près impossible par la clinique.

La *ponction lombaire* apporte peu de renseignements car les mesures de l'hypertension au Claude, les réactions albumino-cytologiques sont variables et sont souvent les mêmes dans les deux affections. Une forte hyperleucocytose est plutôt en faveur d'une épendymite, mais elle ne s'observe guère que dans les formes aiguës. Seule la recherche du coefficient d'Ayala au

rait quelque valeur, beaucoup plus d'ailleurs en cas de méningite localisée qu'en cas d'hydrocéphalie ventriculaire. Pour cet auteur, un quotient rachidien bas, inférieur à 6, se rencontre dans 80 % des tumeurs cérébrales, celui-ci oscillant entre 1,5 et 5.5. — le quotient rachidien différentiel est de 3,5 environ. Dans les méningites séreuses, le quotient rachidien est plus élevé, il n'est jamais inférieur à 6.

L'injection ventriculaire d'un liquide colorant recherché par ponction lombaire indique si l'hydrocéphalie est communicante ou non sans en révéler la cause.

La *ventriculographie* permet parfois de résoudre le problème en montrant nettement l'existence d'une tumeur. Autrement deux cas sont à envisager. Dans un premier, tous les ventricules sont également dilatés : l'obstacle siège sûrement au niveau des trous de Luschka et de Magendie : l'hypothèse d'une tumeur est peu probable et celle d'une épendymite vraisemblable. Dans un deuxième cas, les ventricules latéraux et le 3e ventricule sont dilatés, le 4e reste invisible; l'obstacle siège au niveau de l'aqueduc de Sylvius; il s'agit d'une épendymite ou d'une tumeur, la ventriculographie ne peut préciser.

L'évolution ne tranche toujours pas la question, car si la méningite séreuse dure de longues années il en est parfois de même des néoplasmes. L'épendymite évolue entrecoupée de poussées hypertensives et de périodes de rémission, avec possibilité de guérison. Celle-ci est exceptionnelle d'ailleurs dans la forme chronique.

Pour illustrer ce diagnostic différentiel de méningite séreuse, qui est de beaucoup le plus important, nous citerons deux observations d'épendymite. L'une répond à un cas où le diagnostic est facile; l'autre, plus intéressante, où il n'a pu être fait. Tous les signes étaient ceux d'une tumeur cérébrale et l'enfant fut opéré. L'intervention resta négative. Peu de temps après, l'autopsie montrait qu'il s'agissait d'une épendymite : l'aqueduc de Sylvius était comblé et réduit à une lumière minuscule.

Observation XXX

(personnelle)

Service du Dr Grenet (Hôpital Bretonneau)

ÉPENDYMITE VENTRICULAIRE

G. D..., 10 mois, est hospitalisée le 19 février 1928 à Bretonneau, pour vomissements et « cécité ».

A. H. : Nuls. Parents en très bonne santé.

A. C. : Un autre enfant en bonne santé. Un autre mort en bas-âge de méningite cérébro-spinale.

A. P. : Née à terme, pas de traumatisme obstétrical, très belle enfant, allaitement mixte, n'avait jamais rien eu avant le mois dernier.

Histoire de la maladie

Dans les derniers jours de décembre, l'enfant fait une *broncho-pneumonie* dont elle guérit en une quinzaine de jours, la laissant toutefois amaigrie et fatiguée.

Vers le 25 janvier, apparition de *vomissements* en fusée, se répètent à plusieurs reprises dans la journée, mais n'entravent que peu l'alimentation.

Bientôt, la mère est frappée par les modifications qui surviennent au niveau des yeux. En plus d'une légère *exophtalmie* et d'un *strabisme interne bilatéral*, elle est surtout impressionnée

par le fait que l'*enfant ne semble plus rien voir* : elle a le regard fixe, ne suit plus des yeux ce qui se passe autour d'elle, n'essaie pas d'attraper les jouets qu'on lui présente, sauf ceux avec grelots qui, inévitablement, font du bruit.

Cet état dure 8 jours. A aucun moment il n'y a de convulsions. Puis, rétrocession complète des accidents. La vue est de nouveau normale. *Le 17 février*, les yeux redeviennent saillants, le strabisme interne réapparaît, ainsi que les troubles de la vision. Les vomissements en fusée ont repris en même temps. Un médecin appelé en consultation ne constatant aucun signe méningé, et devant l'importance des signes oculaires demande un examen ophtalmologique. Celui-ci aurait décelé l'existence d'une *stase papillaire*. Le médecin envoie l'enfant à Bretonneau, pensant à la possibilité d'une tumeur cérébrale.

Examen le 19 février 1928

Enfant de 10 mois, pesant 7 kgr. 400, ayant des *vomissements répétés*. Elle est *excessivement agitée*. Elle pousse des cris fréquents, a des mouvements incessants des bras et des jambes sans caractère particulier, sauf au niveau des membres gauches, surtout du membre supérieur, où les mouvements rappellent un peu des mouvements choréo-athétosiques.

Pas d'hydrocéphalie. La tête est de volume normal. Elle est en hyperextension. La fontanelle qui n'est pas fermée, est distendue et très tendue.

Il existe une exophtalmie légère. Le regard est fixe, et l'enfant paraît aveugle ou, tout au moins, la vision est très troublée; elle est complètement indifférente à ce qui l'entoure (d'après la mère, elle est très vive et curieuse habituellement). Pas de clignement des paupières et aucune réaction lorsqu'on approche le doigt des yeux, ne voit pas ses jouets ou les divers objets qu'on lui présente. La lumière d'une lampe électrique doit être perçue car l'enfant suit le rayon lumineux, mais seulement lorsque la lampe est très près des yeux. Les pupilles sont en mydriase. Elles sont égales et réagissent très faiblement à la lumière, à gauche, le réflexe est presque nul. Le réflexe cornéen est normal.

Il existe un strabisme interne bilatéral pas très accentué Un examen du fond de l'œil, fait l'après-midi par un ophtalmologiste de Lariboisière, aurait permis de constater à nouveau

la *stase papillaire* qui avait été constatée deux jours avant, en ville.

Il n'existe pas de paralysie faciale, et toutes les paires crâniennes sont intactes.

TROUBLES MOTEURS

Les mouvements incessants des membres éliminent toute paralysie motrice. Dans les mouvements passifs, pas d'hypertonie; il existe peut-être un peu d'hypotonie à gauche, mais il est difficile de l'affirmer. Les réflexes tendineux sont très vifs, polycinétiques, ils sont nettement plus vifs à gauche tant aux membres supérieurs qu'inférieurs. Les réflexes cutanés plantaires sont en extension bilatérale, ce qui est normal à cet âge.

Il ne semble pas y avoir de troubles de la sensibilité autant qu'on puisse les rechercher chez un enfant de cet âge.

L'examen viscéral est négatif. Pas de lésions pulmonaires, pas de troubles cardiaques. Rate normale.

Aucun stigmate d'hérédo-syphilis. Pas de température.

Radiographie du crâne : normale.

Ponction lombaire. — Liquide clair, tension au Claude en position couchée : 28. Albumine (Sicard) : 0,60. Nageotte : 100 éléments par mm3. Sur une lame, on constate une réaction lymphocytaire intense. Aucun microbe, en particulier pas de méningocoque, pas de bacille de Koch.

L'inoculation au cobaye est suivie de l'apparition d'accidents d'ordre paralytique.

Sang B. W. : H^8., de même que chez le père et la mère.

Le 20 et le 21 février, les signes restent les mêmes : agitation, vomissements incessants.

Le 21, *ponction ventriculaire* : le liquide s'échappe en jet violent. Tension au Claude : 35. Albumine : 0,80. Nageotte : 120 à 130 éléments; même réaction lymphocytaire que celle trouvée à la ponction lombaire, mais plus importante. Examen bactériologique négatif. La quantité de liquide retiré a été d'une trentaine de centimètres cubes environ.

Le 22 février : grande amélioration. L'enfant est beaucoup plus calme, crie à peine. Il n'y a plus de vomissements. Les mouvements continuels des membres ont cessé, sauf au niveau du membre supérieur gauche où subsistent quelques mouvements involontaires.

L'exophtalmie a complètement disparu, de même que le strabisme. La vue s'est améliorée : l'enfant suit beaucoup mieux le rayon lumineux, cherche même à prendre quelques objets qu'on lui présente, surtout lorsque ceux-ci sont métalliques et brillants.

A l'examen du fond d'œil, on ne retrouve plus la stase papillaire; il n'en subsiste que quelques traces, les papilles conservent des bords flous et de coloration anormale. La mydriase a diminué. Les pupilles réagissent à la lumière.

Les réflexes tendineux restent très vifs à gauche.

L'amélioration continue les jours suivants. La vue redevient normale. Toute trace de stase papillaire disparaît complètement et dès le second examen (26 février) le fond de l'œil est normal.

Les vomissements ne reparaissent pas. L'enfant est très calme et s'intéresse à ce qui se passe autour d'elle. Les légers mouvements qui persistaient au membre supérieur gauche disparaissent complètement.

Les signes neurologiques sont les mêmes : hyperréflectivité tendineuse à prédominance gauche, trépidation épileptoïde du pied gauche. La seule anomalie qui frappe, c'est l'élargissement de la fontanelle antérieure qui s'accompagne bientôt de disjonction de la suture médiane.

Le 4 mars, le tour de tête est de 42 cm. Et c'est pour lutter contre l'hydrocéphalie que nous faisons systématiquement des ponctions ventriculaires. Les examens des liquides démontrent toujours l'hyperleucocytose, et le 10 mars, on a encore les résultats suivants :

Ponction ventriculaire : tension au Claude : 30. Albumine (Sicard) : 0, 60. Nageotte : 95 lymphocytes par mm³. Benjoin colloïdal : 0020010000000000. Une injection de bleu de méthylène est poussée dans le ventricule droit. Le liquide retiré du ventricule gauche est teinté.

La ponction lombaire faite une demi-heure après retire un liquide très légèrement teinté. Tension au Claude : 32. Albumine (Sicard) : 0,35. Nageotte : 50 lymphocytes par mm³. Benjoin colloïdal : 0121202222200000.

Le 15 mars, l'enfant est reprise par ses parents. Mais la guérison n'est qu'apparente. *L'hydrocéphalie subsiste et augmente.* Le jour de son départ, le tour de tête est de 44 cm. Les signes neurologiques ont complètement disparu : examen ocu-

laire normal, réflexes tendineux vifs, très légèrement plus accentués à gauche.

L'enfant est revue tous les 8 jours.

Etat général toujours satisfaisant avec tendance à grossir un peu trop vite. *La vue reste normale. Tous les examens oculaires suivants ne révèlent aucune lésion du fond de l'œil.* Les signes neurologiques sont toujours absents. Les ponctions ventriculaires répétées ont peu d'action sur l'hydrocéphalie.

Le 10 avril, le tour de tête est de 48 cm. Les examens successifs du liquide ventriculaire révèlent la diminution de la lymphocytose, et le 16 avril, elle est presque complètement disparue.

Ponction ventriculaire : Tension au Claude : 25. Albumine (Sicard) : 0, 50. Nageotte: 10 éléments par mm^3. Benjoin colloïdal : 0220022220000000.

Le 22 mai, le tour de tête est de 49 cm. L'enfant ne peut toujours pas s'asseoir seule, ni se tenir debout. Quant on la tient debout, le pied gauche se met en équinisme marqué et en varus, puis tout le membre fléchit. Les réflexes persistent un peu plus vifs de ce côté, peut-être.

A la fin de juillet, même état. L'hydrocéphalie n'a pas augmenté : le tour de tête est toujours de 49 cm. La tendance à l'obésité s'accentue. La fillette est emmenée à la campagne. Elle est perdue de vue pendant plusieurs mois.

La mère nous la reconduit au début de *février* 1929.

L'hydrocéphalie est considérable : le tour de tête est de 56 cm. La vue reste bonne. Les réflexes lumineux sont normaux. Pas de paralysie oculaire, pas de nystagmus. Le fond de l'œil est toujours normal.

Pas de paralysie des nerfs craniens.

Les troubles moteurs sont marqués : l'enfant ne peut marcher seule et même soutenue, la marche est très pénible; les pieds sont en équinisme et varus, léger à droite, très prononcé à gauche.

Les membres inférieurs ont tendance à s'entrecroiser, et au bout de quelques pas, la fillette se refuse à avancer.

Examinée couchée, il n'existe pas de contracture au niveau des membres inférieurs, mais plutôt un certain degré d'hypotonie plus accentuée à gauche. Les réflexes sont très vifs, à peu près égaux : l'hyperréflectivité gauche n'est pas très manifeste.

Signe de Babinski en extension bilatérale.

Aux membres supérieurs, pas de contracture. Réflexes tendineux très vifs également.

La fillette est devenue nettement obèse. Elle pèse 13 kgr. 950 (elle a 22 mois).

Etat intellectuel normal. Elle parle comme une enfant de son âge. Elle est vive et gaie. Toutefois, sa mère nous dit que depuis un mois, elle s'endort facilement dans la journée et certains jours la *somnolence est assez accentuée.*

En résumé : histoire classique d'épendymite ventriculaire : à la suite d'une broncho-pneumonie, début brusque d'un syndrome d'hypertension intracranienne qui rétrocède rapidement. Nouvelle poussée 8 jours après. A nouveau guérison mais suivie d'hydrocéphalie.

Observation XXXI

MALADE DU Dr HEUYER

ÉPENDYMITE VENTRICULAIRE

L..., 7 ans. Pas d'antécédents héréditaires pathologiques.

A. P. : Enfant né à terme, de développement normal. Marche à 12 mois. Parole 18 mois. Propreté 15 mois. Intelligence normale. A 6 ans et demi, l'enfant avait appris à lire et à écrire.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Depuis la première enfance, on avait constaté que le *crâne était un peu plus volumineux* que normalement, mais il n'y avait pas de signe d'hydrocéphalie à proprement parler et aucun signe de tension intracranienne jusqu'en décembre 1927.

Au cours de l'hiver 1927-28, l'enfant avait de temps en temps, tous les mois environ, une sorte de *migraine* avec céphalée, vomissements. L'attention avait été attirée plutôt vers l'état abdominal et on avait recherché vainement d'ailleurs des signes d'appendicite.

Dans le cours de la même année, l'enfant avait une otite qui nécessita l'ablation de végétations adénoïdes. L'état général était très bon.

En juin, à la suite de l'opération de végétations, l'enfant partit au bord de la mer.

Quinze jours après son arrivée, il fut pris de céphalée, avec une crise de vomissements beaucoup plus forte que les précédentes. Il resta au lit deux jours.

Quand il se releva, il présentait une certaine *titubation*, des *troubles de l'équilibre* qui inquiétèrent son entourage.

Il revint à Paris. Examiné le jour même de son retour, on constate un *léger syndrome cérébelleux, à prédominance gauche*, avec troubles de la diadococynésie et un peu de dysmétrie. Il n'y avait aucun autre signe neurologique.

L'examen du fond d'œil montra un *œdème papillaire*, avec diminution de l'acuité visuelle 8/10.

A droite, aqueduc de Sylvius réduit à un orifice ponctiforme par processus péri-épendymaire. (A gauche, aqueduc de Sylvius dilaté dans un cas de tumeur du 4e ventricule. obs. 12).

La radiographie du crâne indiqua un aspect digitiforme des os du crâne. Aucune lésion de la selle turcique.

Examiné quatre jours après, les signes cérébelleux étaient moins manifestes, mais l'enfant présentait une légère inclinaison de la tête du côté gauche. L'hydrocéphalie était d'ailleurs assez nette. L'enfant, par intervalles, présentait un peu d'obnubilation et, de temps en temps, un vomissement.

Deux jours après, c'est-à-dire cinq jours après le premier examen, un *nouvel examen du fond d'œil montra la même stase*

papillaire, mais une diminution considérable de l'acuité visuelle tombée à 2/10. L'intervention chirurgicale parut urgente.

Le malade fut opéré par MM. de Martel et Vincent, à l'anesthésie locale selon la technique habituelle du Dr de Martel; un large volet fut pratiqué à la région cérébelleuse; on ne trouva aucune tumeur des hémisphères cérébelleux ni du vermis. On explora avec une sonde de Nélaton n° 16, d'un part, le 4e ventricule qui était perméable, d'autre part, l'aqueduc de Sylvius qui était imperméable, de telle sorte qu'au cours de l'intervention, M. de Martel put affirmer qu'il y avait un obstacle sur l'aqueduc empêchant de passer dans le troisième ventricule.

L'enfant mourut au bout de vingt-quatre heures, après une élévation de température à 41°, dans la soirée.

A L'AUTOPSIE, on ne trouva aucune tumeur cérébelleuse, ni cérébrale, mais autour de l'aqueduc de Sylvius, une véritable virole de tissu cicatriciel enserrant l'aqueduc et ayant déterminé un obstacle dans le cours du liquide céphalo-rachidien entre le troisième et le quatrième ventricule. Sur toute son étendue, l'aqueduc de Sylvius présente en effet un calibre extrêmement réduit à tel point que l'on doute même à l'œil nu de sa perméabilité.

Il existe une *hydrocéphalie interne* importante. Les ventricules latéraux sont dilatés, Le 3e ventricule surtout est distendu à l'extrême et contraste avec le 4e ventricule, qui est aplati.

Au niveau de l'aqueduc de Sylvius, à l'*examen histologique*, on vérifie l'existence d'*une gliose sous-épendymaire, s'irradiant dans la calotte*. L'épithélium de revêtement épendymaire est discontinu et recouvre par endroits de minuscules hémorragies. Les noyaux de névroglie fibreuse sont plus nombreux que normalement, au voisinage de l'aqueduc, mais on ne peut parler de nodules infectieux. Les imprégnations argentiques ne révèlent rien d'anormal dans les fibres radiaires ou concentriques aqueduciennes.

3) **Les tumeurs cérébrales avec symptômes méningés** en dehors de toute complication méningée vraie sont fréquentes. Et c'est souvent que des enfants sont en-

voyés à l'hôpital avec le diagnostic de méningite et plus particulièrement de *méningite tuberculeuse*, parce qu'une raideur de la nuque ou un signe de Kernig a été constaté au cours d'une crise hypertensive; le diagnostic dans ces cas est vite redressé. Il peut être plus délicat en présence d'une méningite vraie, avec réaction leucocytaire dans le liquide céphalo-rachidien, due soit à un médulloblastome du 4e ventricule ayant envahi les espaces sus-arachnoïdiens, soit à un tuberculome.

Le diagnostic de tumeur cérébrale posé, il faut encore la localiser. Par un examen clinique minutieux, et en s'aidant de tous les procédés modernes s'il est nécessaire, on peut arriver à préciser exactement son siège. Il reste encore bien des cas où la localisation est impossible, et d'autres où elle est trompeuse, les signes pris pour des signes de foyer n'étant que des manifestations à distance.

Nous avons déjà insisté sur le fait que quelques tumeurs supra-sellaires ont une symptomatologie cérébelleuse. Elles ne sont pas les seules : les tumeurs frontales s'accompagnent d'ataxie, celles de la glande pinéale donnent parfois un tableau si complet de tumeur cérébelleuse qu'il est arrivé à plusieurs reprises d'intervenir sur la loge cérébelleuse, etc.

Nous ne voulons pas nous étendre sur ces faux signes de foyer et nous en donnerons seulement un exemple : celui d'un jeune enfant qui avait une hydrocéphalie considérable, une paraplégie spasmodique, un syn-

drome cérébelleux bilatéral très accentué. La localisation au cervelet semblait évidente. Il s'agissait en réalité d'un polype du trou de Monro interrompant la communication des ventricules latéraux avec le 3e ventricule.

Observation XXXII

PRISE PAR M. DAVID (SERVICE DU Dr VINCENT)

POLYPE DU TROU DE MONRO

L..., 4 ans et demi. Vient consulter le 12 mars 1928, pour *hydrocéphalie*.

L'enfant, comme le témoignent des photographies prises à tous les âges, semble avoir eu le crâne de volume normal durant la première année de son existence.

Depuis l'âge de 1 an environ, il semble que la tête ait augmenté considérablement de volume, et déjà sur des photographies faites à l'âge de dix-huit mois, la tête est trop grosse par rapport au corps. Néanmoins, ce n'est qu'en *octobre* 1926, c'est-à-dire à l'âge de 3 ans que l'*entourage remarque le diamètre excessif de la tête*.

Jusqu'à janvier 1927 aucun trouble pathologique, en particulier, l'enfant est très agile et très adroit. *Mais à partir de janvier* 1927, des *troubles de la démarche* apparaissent : hésitation avec tendance à la chute en avant, surtout nette le matin. Divers médecins, consultés à ce moment, font le diagnostic d'hydrocéphalie, et instituent, comme de règle, un traitement anti-syphilitique qui n'apporte aucune amélioration.

En octobre 1927, la marche devient difficile, la tête augmente peu à peu de volume et mesure à cette époque 57 centimètres; *céphalée* occipitale; aucun trouble psychique.

En février 1928, tous ces troubles s'accentuent; la marche et la station debout deviennent impossibles; la céphalée, surtout occipitale augmente de fréquence et d'intensité. La tête a encore augmenté de volume (3 cm. en quatre mois) et *s'incline à droite*. Néanmoins l'intelligence est intacte, et l'enfant reste affectueux et docile.

Vomissements du type cérébral très fréquents.

Examen le 12 février 1928 (Dr Cl. Vincent).

Inspection. — Tête volumineuse; tour de tête : 60 cm.; veines palpébrales dilatées, surtout à gauche.

Les membres inférieurs présentent un aspect voisin de celui d'une Maladie de Little : tendance à l'entrecroisement des jambes; pieds en varus.

Réflexes tendineux : vifs.

Quelques secousses de clonus des deux pieds.

Signe de Babinski bilatéral.

Flexion combinée de la cuisse et du tronc *bilatérale.*

Peu de diminution de la force musculaire des membres inférieurs (recherche d'ailleurs difficile).

Contracture accentuée du triceps sural gauche qu'on arrive cependant à vaincre.

L'examen montre, en outre, l'existence d'un *syndrome cérébelleux* très marqué au niveau des membres supérieurs.

Instabilité considérable, l'enfant perd l'équilibre dès qu'on le remue.

Dysmétrie très nette, bilatérale au niveau des membres supérieurs; l'enfant est maladroit et ne peut plus manger seul.

Il ne peut, d'autre part, couché sur le ventre, tenir immobiles les jambes fléchies; ces dernières sont animées d'oscillation d'amplitude variable.

Ponction lombaire. — Epreuve de Stookey : normale, ascension de 29 à 40. Descente rapide à 30 en 10".

Liquide céphalo-rachidien normal ; Albumine : 0,22. Leucocytes : 2. Benjoin négatif.

Examen oculaire (Dr Hartmann). — Stase papillaire modérée, mais nette, bilatérale.

La vision et le champ visuel paraissent normaux des deux côtés. Motilité normale des globes et des pupilles.

Examen otologique (Dr Winter). — Barany positif à droite et à gauche. Réflexe nystagmique normal. Audition normale.

Ponction ventriculaire gauche : A 11 h. 45. Après soustraction de 15 cm³ de liquide céphalo-rachidien hypertendu, injection de 2 cm³ de bleu de méthylène en solution saturée. Une ponction lombaire, pratiquée à 15 h. 30, dénote *un liquide clair* où la recherche du chromogène demeure négative. Par contre, on retrouve le bleu dans les urines, qu'il teinte intensément.

Ventriculographie gauche. — Injection de 15 cm³ dans la corne occipitale gauche. Etant donnée la grande distension ventriculaire, la petite quantité d'air donne des images floues. On aperçoit cependant une dilatation ventriculaire *asymétrique*, beaucoup moins marquée à gauche qu'à droite.

La ventriculographie est bien supportée. A la suite de la ventriculographie, la position tête basse, pieds surélevés, améliore considérablement les vomissements et la céphalée.

Depuis la ventriculographie, la tête *s'incline à droite* constamment.

L'enfant meurt avant l'intervention.

Autopsie. — Le cerveau apparaît très augmenté de volume. L'examen anatomique montre l'existence d'un polype au niveau du trou de Monro à droite. Le polype a environ 2 à 3 cm. de longueur et un demi-cm. de largeur. Il est de couleur blanchâtre, d'apparence granuleuse. Il fait saillie dans la cavité du 3e ventricule un peu plus dilatée que normalement et oblitère l'autre trou de Monro. Cette interruption des communications des ventricules latéraux avec le 3e et le 4e ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens, a déterminé la production d'une *hydrocéphalie interne considérable*. Les ventricules latéraux sont distendus à l'extrême, la dilatation étant plus prononcée à droite. La substance cérébrale des hémisphères est aplatie et refoulée au maximum. C'est à peine si elle a un peu plus d'un centimètre d'épaisseur. La substance grise est relativement conservée. Il n'en est pas de même de la substance blanche qui est réduite à une mince lamelle de quelques millimètres.

Le corps calleux refoulé vient, par son bourrelet, comprimer les pédoncules cérébelleux supérieurs, expliquant ainsi la production d'une symptomatologie cérébelleuse.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

En dehors de quelques gliomes à évolution lente, de kystes gliomateux ou parasitaires, d'une façon générale les *tumeurs cérébrales chez l'enfant ont une évolution plus courte, un pronostic plus sombre que chez l'adulte*, et ceci est d'autant plus vrai que l'enfant est plus jeune.

Ce fait peut tenir à la nature de la tumeur : il est des gliomes qui ont un développement rapide et prennent vite une extension considérable. Il tient aussi à la localisation : nous avons vu que la majorité des tumeurs infantiles sont des tumeurs cérébelleuses, c'est-à-dire celles qui donnent les hydrocéphalies les plus importantes, or dès que l'hydrocéphalie a dépassé un certain volume l'avenir est bien compromis. Elles sont, en outre, au voisinage immédiat du 4e ventricule; certaines d'entre elles sont même des tumeurs du 4e ventricule et c'est en raison de cette localisation dangereuse que des tumeurs de nature relativement bénigne voient leur évolution écourtée.

Le pronostic des tumeurs infantiles est donc grave; mais il semble qu'il pourrait être beaucoup amélioré par une intervention précoce. Ce qui nous a frappé

dans notre étude, c'est le fait que même lorsque le diagnostic de tumeur cérébrale est posé à la période de début, les petits malades sont soumis à un traitement antisyphilitique intensif complètement inutile, le syphilome étant exceptionnel; et ce n'est que secondairement, lorsque la cécité devient menaçante ou que le syndrome d'hypertension s'aggrave qu'une trépanation décompressive temporale est faite suivie ou non de radiothérapie. Le traitement chirurgical se borne en général à cette simple décompressive.

Traitement chirurgical. — Pourtant la gravité de la tumeur abandonnée à elle-même, plaide en faveur d'une intervention chirurgicale, en dépit des difficultés et des risques opératoires.

L'intervention doit être curatrice si possible, c'est dire qu'il est de toute nécessité d'envoyer le malade très tôt au neuro-chirurgien avec un diagnostic précis de localisation obtenu soit par la clinique seule, soit à l'aide de la radiographie ou d'une ventriculographie. L'opération faite dans ces conditions permettra dans certains cas d'énucléer un kyste, d'extirper un gliome encore limité et de procurer une amélioration considérable, parfois même la guérison du malade. Dans d'autres cas, nombreux malheureusement, elle mettra en évidence une tumeur infiltrante ou déjà inextirpable. Elle n'aura été que palliative mais non inutile au malade; elle aura servi à lutter contre l'hypertension et il peut être intéressant de savoir à quel type ana-

tomo-pathologique appartient la néoformation pour un traitement radiothérapique.

L'opération curatrice est faite en un ou deux temps. A l'heure actuelle, les neuro-chirurgiens (Cushing, de Martel) préfèrent l'intervention en un temps, comme exposant moins à l'infection. Mais pour les tumeurs du cervelet et en particulier celles de la ligne médiane, plusieurs séances sont souvent nécessaires, soit en raison de la difficulté de l'ablation de la tumeur en une seule fois, soit en raison des complications respiratoires ou cardiaques qui peuvent survenir par suite du voisinage du bulbe.

C'est de même pour éviter les troubles respiratoires graves liés à la compression du bulbe par les amygdales cérébelleuses s'engageant dans le trou occipital que, dans les opérations sur la loge cérébelleuse, systématiquement les neuro-chirurgiens enlèvent l'arc postérieur de l'atlas.

On voit que ces interventions restent dangereuses et la mortalité est encore grande; mais elles méritent d'être tentées. La neuro-chirurgie fait des progrès de jour en jour et les résultats obtenus par Cushing sont vraiment remarquables et encourageants.

Traitement radiothérapique, — La **radiothérapie** est employée lorsque la tumeur est infiltrante, inextirpable, ou a été incomplétement enlevée à l'intervention, ou qu'elle n'a pas été localisée.

Alors que la radiothérapie exerce une action curatrice sur les adénomes hypophysaires dans les autres

tumeurs elle donne des résultats très variables. Beaucoup ne réagissent pas aux rayons; seuls les gliomes sont radio-sensibles et encore le sont-ils très inégalement. La radiothérapie agit surtout sur les gliomes les moins différenciés histologiquement, médulloblastomes, spongioblastomes pour lesquels la chirugie est la plus impuissante et dont l'évolution est particulièrement rapide. Mais son action n'est nullement curatrice. Elle ne fait que prolonger l'évolution de quelques mois, de un à deux ans dans les cas favorables et c'est de façon transitoire qu'elle détermine la rétrocession des symptômes et s'accompagne d'une diminution ou de la disparition de la stase.

Le traitement doit toujours être commencé à doses faibles et surveillé de très près, car il n'est pas sans danger. La radiothérapie, peut en effet déterminer toute une série d'accidents, céphalée, vomissements, crises convulsives, délire, obnubilation, production d'une hernie cérébrale volumineuse si une décompressive a été faite, et dans les cas extrêmes le malade tombe dans le coma et meurt. C'est pour parer à ces accidents d'hypertension que la majorité des neurologistes jugent prudent de faire précéder tout traitement radiothérapique d'une trépanation décompressive. En dépit d'une décompressive (obs. 3 M. R., obs. 13 B. W.), nous l'avons vu mal supporté par plusieurs enfants.

La radiothérapie reste donc chez l'enfant un traitement palliatif, puisque les adénomes hypophysaires sont exceptionnels chez lui.

Traitement palliatif. — D'ailleurs le traitement en cas de tumeur cérébrale ne peut être très souvent que palliatif et se réduit à lutter contre l'hypertension intracranienne.

Les **injections interveineuses de solutions hypertoniques** glucosées ou salées ont été proposées par Weed et Mac Kilben dans le but d'abaisser la tension du liquide céphalo-rachidien. Les solutions salées seraient plus efficaces que les solutions sucrées.

Elles sont surtout intéressantes à employer au moment des poussées hypertensives sur lesquelles elles peuvent agir avec succès, mais leur effet n'est que transitoire.

Il en est de même de tous les procédés qui consistent à diminuer l'hypertension en évacuant le liquide céphalo-rachidien.

La **ponction lombaire** est inutile et inefficace. Exception faite de quelques cas favorables, son action est nulle, souvent nuisible, accentuant les signes d'hypertension et de stase, parfois même mortelle.

Plus inoffensive et intéressante est la **ponction ventriculaire**. Elle tend à être faite beaucoup plus facilement depuis que la ventriculographie devient une méthode de diagnostic courante. Mais à côté de son rôle diagnostique, elle a un intérêt thérapeutique réel. Elle amène la rétrocession de la céphalée et des autres manifestations de l'hypertension et parfois de la stase papillaire. L'amélioration produite n'est pas durable et les ponctions doivent être répétées. La ponction

ventriculaire est toujours indiquée avant une intervention chirurgicale, surtout chez l'enfant.

Une autre méthode est la **ponction du corps calleux** préconisée par Anton et Von Bramann qui tend à rétablir de façon durable l'équilibre entre les pressions ventriculaire et sous-arachnoïdienne. Quoique peu employée, elle aurait donné des résultats dignes d'intérêt.

Mais c'est la **trépanation décompressive** qui reste l'opération de choix pour lutter contre l'hypertension; elle n'est d'ailleurs souvent que le premier temps d'une intervention plus radicale. La décompressive sous-temporale doit être réservée aux tumeurs non localisées. Autrement il est préférable de pratiquer la trépanation en regard du siège présumé de la tumeur. De Martel, Cushing insistent beaucoup sur l'importance qu'il y a par exemple en cas de tumeur cérébelleuse à pratiquer une décompressive sous-tentoriale et non une décompressive sous-temporale, cette dernière étant inefficace et pouvant même exagérer les signes d'hypertension (M. M. obs. 20). La trépanation décompressive est suivie d'une amélioration de durée variable, parfois longue de plusieurs années; le plus souvent elle est courte, ne dépassant pas quelques mois. Chez presque tous nos petits malades elle a amené une sédation des troubles subjectifs, céphalées, vomissements, mais la stase papillaire a continué à évoluer et a été rapidement suivie de cécité.

En résumé le traitement d'une tumeur cérébrale chez l'enfant sera curatif toutes les fois que cela

sera possible. Dans les cas contraires il se bornera à être palliatif. Il est d'ailleurs variable suivant les cas et la nature de la tumeur.

Un *tuberculome* diagnostiqué ne sera pas opéré et s'il est seulement découvert à l'opération, il ne doit pas être enlevé pour certains auteurs. Une large trépanation décompressive luttera contre l'hypertension et le traitement général de la tuberculose sera institué.

L'opération radicale est le seul traitement d'une *tumeur congénitale de la poche de Rathke*, la radiothérapie n'ayant aucune action sur ces néoformations. Toutefois, si l'enfant est déjà aveugle et ne présente pas de signe d'hypertension, l'intervention immédiate peut être discutée.

Les *gliomes* sont diversement traités. Essai d'ablation en cas de kystes gliomateux, de gliomes kystiques, astrocytaires ou fibrillaires, épendymomes même; il ne peut être que palliatif pour les tumeurs infiltrantes, ou les médulloblastomes si particuliers à l'enfant. Dans ces cas, la décompressive sera suivie de radiothérapie. Pourtant, depuis une année environ, Cushing conseille de tenter l'opération radicale, pour les médulloblastomes.

Pour les autres tumeurs, kystes parasitaires, hydatiques en particulier, leur énucléation est souvent possible.

Les *angiomes* ne relèvent pas du traitement chirurgical, exception faite d'une décompressive palliative.

Ils réagissent par contre à la radiothérapie profonde qui sera continuée très longtemps.

Le traitement des tumeurs cérébrales chez l'enfant, pour avoir quelque chance d'être plus efficace, doit être précoce, plus précoce que chez l'adulte, avant l'installation de la cécité et d'une hydrocéphalie marquée.

CONCLUSIONS

I. — Les tumeurs cérébrales sont relativement fréquentes chez l'enfant. Elles diffèrent de celles de l'adulte :

1° Par la symptomatologie;

2° par leur nature;

3° les problèmes de diagnostic qu'elles posent;

4° l'évolution.

II. **Symptômes**. — Parmi les symptômes, le syndrome d'hypertension est toujours très important.

Les signes de localisation sont le plus souvent accessoires mais se distinguent de ceux qu'on observe chez l'adulte.

A) **Syndrome d'hypertension**. — Peut constituer toute l'histoire clinique de la tumeur. Les symptômes apparaissent de façon successive, plus rarement de façon simultanée.

La céphalée est peu intense. Les vomissements sont très précoces et peuvent être pendant longtemps le seul symptôme.

Les crises épileptiques simulent en général un mal comitial banal. Elles sont très fréquentes, mais rarement jacksoniennes.

Le signe capital est *l'hydrocéphalie* qui plus ou moins précocement devient cliniquement appréciable.

La radiographie du crâne montre des signes caractéristiques : amincissement et aspect cérébriforme des os du crâne, disjonction des sutures.

Les troubles oculaires sont habituels et accompagnent l'hydrocéphalie : très souvent paralysie de la 6e paire avec diplopie; baisse de la vision. La stase papillaire doit être recherchée systématiquement car elle reste longtemps compatible avec une acuité visuelle normale. Elle doit être surveillée de près, la production rapide de la cécité étant assez spéciale à l'enfant.

Tous ces symptômes d'hypertension évoluent par crises paroxystiques et périodiques.

Au contraire de ce que l'on voit chez l'adulte, malgré l'importance du syndrome d'hypertension, les tumeurs cérébrales de l'enfant *ne s'accompagnent pas de troubles mentaux.* On constate seulement des modification du caractère qui marquent souvent le début de l'évolution.

B) Symptômes de localisation. — *a) Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure* (cervelet, 4e ventricule) forment la majorité des tumeurs cérébrales chez l'enfant.

Les tumeurs du 4e ventricule et du vermis ont une symptomatologie spéciale qui constitue un véritable *syndrome de la ligne médiane* : début apparemment brusque, après une période de vomissements,

céphalée plus intense que dans les autres tumeurs; attitude de torticolis de la tête avec contracture des muscles de la nuque, algies périphériques; dans le syndrome cérébelleux, les troubles de la marche et de l'asynergie dominent, les autres signes de la série cérébelleuse sont souvent absents. La paralysie bilatérale du VI est assez habituelle. Le volume de l'hydrocéphalie est considérable par suite du bloquage de l'aqueduc de Sylvius. La fréquence des attaques convulsives cérébelleuses, l'évolution rapide et quelquefois la mort soudaine par troubles bulbaires sont particulières à ces tumeurs.

Dans les *tumeurs des hémisphères cérébelleux* on observe un syndrome d'hypertension typique avec latéropulsion et troubles de la coordination.

b) *Tumeurs de la région hypophysaire.* — Ce sont des tumeurs congénitales développées aux dépens des restes embryonnaires de la poche de Rathke et du tractus pharyngo-hypophysaire. Elles donnent des tableaux cliniques variés :

a) Syndrome d'hypertension et troubles oculaires;

b) Syndrome adiposo-génital;

c) Infantilisme hypophysaire de Souques et St-Chauvet;

d) Tumeurs cérébelleuses.

L'aspect radiographique de ces tumeurs permet un diagnostic facile à cause des concrétions calcaires supra-sellaires.

III. Nature. — 1° Les tumeurs les plus fréquentes

chez l'enfant, contrairement aux opinions classiques, sont les *gliomes* (50 à 75 %).

L'évolution clinique est variable : à la bénignité relative et à la longue évolution des kystes gliomateux ou de certains gliomes astrocytaires ou fibrillaires, il faut opposer la malignité du médulloblastome, type de gliome spécial à l'enfant et dont le point de départ est le toit du 4e ventricule.

2° *Les tumeurs congénitales de la poche de Rathke* sont surtout nombreuses entre 10 et 15 ans. Leur évolution est relativement longue.

3° Les *tubercules* ne constituent qu'une faible proportion des tumeurs cérébrales. Ils sont secondaires à une tuberculose viscérale. Ils siègent dans les hémisphères cérébelleux. Ils peuvent être latents ou donner le tableau habituel d'une tumeur cérébelleuse latérale. Leur évolution peut être entrecoupée d'épisodes méningés. Parfois la méningite est leur seule manifestation.

4° Les autres tumeurs, kystes parasitaires (hydatiques, cysticercosiques), les angiomes, etc., sont fort rares.

IV. Diagnostic. — Chez l'enfant, les tumeurs cérébrales, posent des problèmes de diagnostic spéciaux.

1° *Le début par les seuls signes de localisation* peut induire en erreur.

On élimine facilement la paralysie infantile, la sclérose en plaques, mais plus délicat peut être le diagnostic avec une encéphalite léthargique ou une syphilis cérébrale.

2° *Le syndrome d'hypertension mono-symptomatique* (céphalée, vomissements, crises convulsives) est souvent méconnu.

3° *L'hydrocéphalie secondaire et progressive* au cours d'une tumeur cérébrale est d'un diagnostic difficile avec celle d'une méningite séreuse, surtout dans sa forme ventriculaire.

L'épendymite aiguë est facilement reconnue.

L'épendymite chronique est d'un diagnostic presque impossible. Seule la ventriculographie peut résoudre le problème quand elle montre l'existence d'une tumeur.

V. Evolution. — En règle générale, une tumeur cérébrale évolue plus rapidement chez l'enfant que chez l'adulte. Quand l'évolution est longue, on peut voir apparaître un syndrome infundibulo-hypophysaire secondaire.

Le pronostic est plus sombre que chez l'adulte à cause de l'hydrocéphalie et de la localisation fréquente au 4e ventricule ou dans son voisinage.

Le pronostic pourrait être beaucoup amélioré par un diagnostic et surtout une intervention plus précoce.

VI. Traitement. Le traitement doit être avant tout chirurgical, exception faite pour les tuberculomes.

Vu : Le Doyen
H. ROGER.

Vu . Le Président
CLAUDE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

ADAMS. — Deux cas de tuberculose du cervelet (*La médicina italiana*). 30 septembre 1911.

ALQUIER et KLARFELDT. — Tumeur oblitérant l'aqueduc de Sylvius. Hydrocéphalie ventriculaire. (*Nouvelle Iconographique de la Salpêtrière*). Mai-juin 1911.

M. ALLENADE, SEPICH et DOWLING. — Epilepsie jacksonienne par kyste hydatique simulant l'hydrocéphalie interne. (*Revista Argentina de neurol. et psych.*). Avril 1927.

ANTON. — Sur le diagnostic et le traitement des tumeurs du 4e ventricule. (*Arch. für psychiatrie*), p. 522, 1911.

ANTON et PAYR. — Indications et succès des traitements opératoires de la compression cérébrale. (*Deutsche Med. Woch.*), 8 février 1912; p. 254.

ARMSTRONG. — Suprapituitary tumor (3 cases). Brain 1922

AUVRAY. — Les tumeurs cérébrales. (*Thèse de Paris*), 1896

ASHBY. — Tumeur du cerveau chez un enfant de 2 ans. (*Med. Times and Gazette*), Londres 1884, p. 850.

ASTROS (d'). — Les tumeurs cérébrales chez l'enfant (*Annales de Méd. et de Chirurgie infantile*), Paris 1913, p. 777.

— Diagnostic et traitement des tumeurs cérébrales chez l'enfant. (*Province Médicale*), 7 février 1914.

ASTROS (L. d'). — Tumeurs cérébrales chez l'enfant. (*Premier Congrès des pédiatres de langue française*). Paris, 3, 4 octobre 1913.

AUVRAY. — Tumeurs du 4e ventricule. (*Bulletin de la Société Anatomique de Paris*), 8 mai 1895.

BABINSKI. — Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux. (*Revue neurologique*), 1900.

Babinski, Chaillous et de Martel. — Stase papillaire bilatérale, cécité presque complète. Craniectomie décompressive sans incision de la dure-mère. (*R. N.* 1912), p. 638.

Babonneix. — Gliomes et traumatismes cérébraux. (*Gazette des Hôpitaux*), 5 septembre 1911.

— Kystes parasitaires du cerveau. (*Revue des maladies de l'enfance*), 1906, p. 385.

Babonneix et Kauffmann. — Contribution à l'étude des tumeurs du 4e ventricule chez l'enfant. (*L'Encéphale*), Paris, 1909, p. 197.

Babonneix et Denoyelle. — L'obésité dans l'hydrocéphalie essentielle. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*), février 1922.

Baginsky. — Ein beitrag zu den gehirntumoren der Kundes (*Berliner Klin Woch.*), 1881, p. 28.

Bailey. — Sur les symptômes cérébelleux dus aux tumeurs suprasellaires. (*Arch. of neurology and psychiatry*), V. II, 2 février 1924.

Bailey et Cushing. — A classification of the tumors of the gliome group on a histogenetic basis with a correlated study of prognosis. (*Philadelphie*), 1926.

Bailey (P.). — A study of tumors arising from ependymal cells. (*Arch. of neurologie et psych.*). 1924.

Bailey et Cushing. — Medulloblastoma cerebelli, a common type of midcerebellar gliomes. (*Arch. neurol. et psych.*), Chicago, 1925. p. 14, 192, 221.

Bailey (Percival). — Quelques nouvelles observations de tumeurs épendymaires. (*Annales d'anatomie pathologique*), novembre 1925.

— Résultats de la radiothérapie dans les tumeurs du cerveau. (*Revue Journ. Roentgen and radium*), janvier 1925.

Balduzzi. — Cerebellum tumors. Aspects clin. et radioth. (*Zeitsch. f. d. g. neurol. et psych.*), 1926.

Barré. — Kyste du cervelet diagnostiqué et ponctionné. Etat des réactions vestibulaires. (*Soc. d'o. n. o. de Strasbourg*), 26 octobre 1926.

Barré et Morin. — Tumeurs de l'étage postérieur du crâne. (*Arch. int. lar.*), 1923, p. 1038.

— Tumeurs de l'étage postérieur du crâne. (*Arch. int. laryng.*), 1924, p. 476. (*Revue d'oto-neuro-oculistique*), juin 1923.

Barré, Stolz, Cahn. — Kyste du cervelet. Diagnostiqué, opéré et guéri. (*S. O. N. O. Strasb.*), 14 juin 1924.

Barrier. — Tuberculome du cervelet (enfants de 3 et 5 ans et demi). (*Traité des maladies de l'enfance*), t. II, p. 461.

— Tumeurs cérébrales. T. II, p. 485, 2e édition.

— Tubercules du cerveau comprimant le sinus droit. (*Gazette Médicale*), 1840, p. 257.

Baruk. — Les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales. Paris, Doin, 1926.

Barrett (Al. M.). — Gliose diffuse de la pie-mère. (*Worcester state medical papers*), 1912-1913. Baltimore 1913.

Batten. — Gliome du cervelet. Guérison après simple drainage du kyste. (*Neurological section London*). 1913

Baumgartner. — Calcified brain tumor. (*Wisconsin medic. Journ. Milwaukee*), octobre 1926, p. 501.

Baylac, Daunic et Bonhoure. — Réaction méningée intense à formule lymphocytaire dans un cas de sarcome du cervelet. (17e *congrès de Médecine de Bordeaux*), septembre 1923.

Baudouin. — (*Thèse Paris*), 1907.

Béclère (A.). — De l'importance d'un signe radiographique, les taches suprasellaires pour le diagnostic différentiel des tumeurs de la poche de Rathke et des tumeurs cérébelleuses. (*R. N.* 3 mai 1928), p. 698.

— Les dangers à éviter dans la radiothérapie des tumeurs de la cavité cranio-rachidienne. (*R. N.*, juin 1924), p. 1194.

Bergmann. — Gliome kystique du cervelet. (*Deutsche Med. Zeitung*), 1901, p. 152.

Bériel et Bernheim. — Syndrome cérébello-spasmodique avec aspect de maladie de Little par tumeur cérébrale. (*Société médicale des hôpitaux de Lyon*), 1924.

Bériel. — A propos du diagnostic clinique des tumeurs cérébrales. (*R. N.*), 1921.

Bériel et Devic. — Sur les tumeurs de la région du 3e ventricule, les symptômes cérébelleux dans les tumeurs cérébrales. (*Société médicale de Lyon*), 24 juin 1924.

Bertelotti. — Tumeurs de la base du crâne. (*Arch. int. Laryng.*), 1925, p. 317.

— Diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie aiguë et les tumeurs cérébrales au moyen des rayons de Roëntgen. (*R. N.*), Paris, 1912, XXIII, p. 68-71.

Berthaux. — Tumeurs du cervelet (*Thèse Paris*), 1908.

Bertrand (Ivan) et Aranson (L.). — Etude anatomo-clinique d'un cancer généralisé des méninges cérébro-spinales. (*N. R.*), février 1921, p. 145.

— Etude anatomo-clinique d'un kyste cérébelleux à longue évolution. (*R. N.*), janvier 1923.

Bertrand (I.) et Medakowitch. — Les processus de gliomatose cérébrale. (*Annales de Médecine*), 1922.

Bertwistle. — La localisation des tumeurs cérébrales par les rayons X. *Bruxelles Médical*), 1927, p. 301.

Besta. — Contribution à l'étude des tumeurs du 4e ventricule. (*Riforma Medica*), 28 juillet 1906, p. 822.

Beutter (Ch.). — La méningite séreuse. (*Journal de médecine de Lyon*), 1er janvier 1926.

Bingham. — Sarcome du cerveau chez un enfant. (*Canada Lancet Toronto*), 1887-1888. n. p. 258.

Black. — Cystic tumor of brain in a child 6 years of age (*Memphis med.*), Month. 1909, p. 230.

Bogaert (Van). — Syndrome cérébelleux par tumeur cérébrale. (*Arch. neurol. et psych. belge*), 1925, p. 70.

— Syndrome adiposo-génital par tumeur hypophysaire avec acanthosis nicrigans. (*R. N.*), 1927.

Bogaert (Van) et Martin (P.). — Tumeur supra-sellaire à symptomatologie cérébelleuse. Intérêt diagnostique de la ventriculographie. (*Journal de neurol. et psych. belge*), juin 1928.

— Tumeurs cérébrales sans papille de stase. (*Journal de neurol. et psych. belge*), 1927.

— Tumeur du 4e ventricule et syndrome cérébelleux de la ligne médiane. (*R. N.*), 1928.

Bollak et Hartmann. — Tumeur de la région infumdibulo-hypophysaire avec syndrome adiposo-génital. (*Soc. Opht.*), 18 décembre 1920.

Bonhoeffer. — Diagnostic des tumeurs du 4e ventricule et de l'hydrocéphalie idiopathique avec remarques sur la ponction du cerveau. (*Archiv. für psychiatrie*), 1912.

Boulloche et Pruvost. — Kyste hydatique du cerveau chez un enfant de 6 ans. (*Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris*), juillet 1913, p. 360.

Bourguet. — Tumeurs de l'hypophyse. (*Bull. de la Soc. de méd. de Paris*), 8 janvier 1926.

Bouttier, (H.), Bertrand (Ivan) et Mathieu (P.). — Sur un cas de fibro-gliome médullo-bulbaire. (*R. N.*), 1923.

Bracke. — Tumeur du cerveau chez un enfant. (*Thèse de Berlin*), 1886.

Brain (Russel). — A clinical study of increased intracranial pressure in 60 cases of T. c. (*Brain* 1925), p. 105.

Brehme. — Ueber enzephalographie im kindesalter. (*Abh. a. d. kinderh. und ihreng*), Berlin 1926.

Bregmann. — Tuberculomes du cervelet. (*Deutsche Zeitschrift. für nerv. Heilkunde*), 1900, p. 241.

Brelet. — Les tumeurs cérébrales chez l'enfant. (*Gazette des Hôpitaux de Paris*), 1914, p. 370.

Bremer et Coppez. — Tumeur supra-sellaire avec syndrome adiposo-génital. (*Journal de neurol. et psych. belge*), 1928, p. 378.

Bremer et Martin. — Deux cas de gliomes du cervelet opérés. (*Journal de neurol. et psych. belge*), 1925.

Bremet. — Le traitement des tumeurs cérébrales par la radiothérapie. (*Strasbourg med.*), 5 avril 1927.

Broadbent. — Tumeur du plancher du 4e ventricule chez un garçon de 15 ans. (*The Lancet*), 16 décembre 1881, p. 852.

Broca. — Disjonction des sutures craniennes par tumeur encéphalique chez l'enfant. (*Presse Médicale*), 1913, p. 101.

— Tumeurs cérébrales chez l'enfant. Leçon clinique. (*Progrès Médical*), 23 juillet 1921.

Bruce et Mackay. — Epithélioma of the hypophyseal duct. (*R. N. et Psych.*), 1909.

Bruening. — Zur casuistik des tumoren in 4e ventricule. (*Zeitschrift f. Kinderheilkunde*), 1902, p. 647.

Bruns. — Hirn tumoren (*Berlin*), 1907.

Buys, Martin (P.) et Bogaert (Van). — Gliome épendymaire du cervelet. (*R. N. et Psych. Belge*), avril 1925.

Bychowski. — Tumeur calcifiée de l'hypophyse. Compression du chiasma. (*Soc. de Neurol. de Varsovie*), 19 février 1927.

Cabadé. — Observation de tumeur cérébrale simulant la méningite tuberculeuse. (*Revue mensuelle des maladies de l'enfance*). Paris, 1885.

Calvignac. — Sur quelques particularités des tumeurs cérébrales chez l'enfant. (*Thèse Paris*), 1909.

Camauer et Portola. — Pseudo-tumor cerebeloso sifilitico curado con tratamiento medico. (*La Prensa medica Argentina*), 30 octobre 1927.

Cartenter. — Early diagnosis and localization of brain tumor. (*Radiology St-Paul*), 1926, XI.

Mac Carthy. — Tuberculose du cervelet et tumeur du cervelet. (*Proceadings of the pathological soc. of Philadelphie*). 1915, p. 64.

Casati. — Contribution radiologique au diagnostic des tumeurs cérébrales. (*Rinascenza Med.*), 15 décembre 1927.

Cassoute et Bocca. — Un kyste hydatique du cerveau. (*Marseille Médical*), 1er mars 1914.

Cassoute et Roger. — Tuberculose de la fosse cérébelleuse gauche chez une fillette de 13 ans. (*C. Médical des Bouches-du-Rhône*), 6 janvier 1922. (*Marseille Médical*), 1922.

Chalier et Nové Josserand. — Tuberculose méningée et cérébrale; épilepsie Jacksonienne. (*Province Médicale*), 31 mars 1913.

Chaperon (R.) et Trêves (A.). — Tuberculome du cervelet chez un enfant coxalgique. Signes de méningite tuberculeuse sans symptômes cérébelleux. (*Bulletin de la Soc. Anat. de Paris*), décembre 1910.

Chausseblanche. — Tumeurs du 3e ventricule. (*Paris Médical*), 1923 et thèse de Paris 1923.

Christiansen. — Les tumeurs du cerveau. (2e édition, Masson), 1925.

— Tumeurs de la fosse postérieure du crâne. (*Ach. int. laryng.*) 1924, p. 475. et *Revue d'oto-neur.-oculist.*), p. 2923.

Cimbal. — Beitrage zur lehre von der geschwulsten im ventrikul (fillette de 8 ans). (*Virchows Arch*), Bd 166, 1901, p. 289.

Claude (H.). — Hypertension intracranienne. Questions neurologiques d'actualité. Masson 1922 (*Journal médical français*, 1914).

— Les variétés cliniques du syndrome d'hypertension intracranienne. (*Bulletin de l'Académie de Médecine de Paris*). 25 novembre 1913.

Claude et Lamache. — Sur la méningite séreuse (*Paris médical*), 1928.

Claude, Lamache et Dubar. — Tension rétinienne et tension du liquide céphalo-rachidien. (*Encéphale*), janvier 1927.

Claude, Baruk et Lamache. — Effets de l'injection hypertonique sur la tension ventriculaire. (*Paris Médical*), septembre 1927.

Claude, Lamache, Cuel et Dubar. — Action des solutions hypertoniques sur la tension du liquide céphalo-rachidien. (*Paris Médical*), 10 mars 1928.

Claude et Lhermitte. — Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du 3e ventricule. (*Presse Médicale*), 1927.

Claude et Schaeffer. — Tumeur du 3e ventricule avec compression de l'hypophyse sans syndrome infundibulaire. (*R. N.*), 1921.

Claude, Schaeffer et Alajouanine. — Un cas de tumeur cérébrale ayant simulé l'encéphalite léthargique. (*Paris Médical*), 1923, p. 337.

Collins. — Specimen showing multiple growths in the brain of a child. (*Journ. nervous and mental diseases*). New-York, 1896, p. 199.

Comby. — Craniectomie décompressive chez les enfants (*Archives de Médecine des enfants*). Avril 1912, p. 614.

— Hydrocéphalie ventriculaire par tumeur cérébrale. (*Archives de Médecine des enfants*). Paris, juillet 1912.

Connel. — De la ventriculographie dans la localisation des tumeurs intracraniennes. (*British med. Jl.*), 3 novembre 1923, p. 796.

Cornil. — Remarques sur les tumeurs du tractus hypophysaire. (*Annales d'anatomie pathologique*), 1927.

— Le problème de l'étiologie traumatique de certaines tumeurs cérébrales. (*Revue Médicale de l'Est*), 1er septembre 1927, p. 454.

Cornil, Baudot et Mathieu. — Tumeur du tractus pharyngo-hypophysaire. (*Revue Médicale de l'Est*), 1927.

Coutela. — Tumeurs du 4e ventricule et troubles oculaires. (*Annales d'ophtalm.*), 1909.

Critchley. — Brain tumours in children. Their general symptomatology. (*Bristish Jl of children's diseases*), octobre 1925, p. 251-264.

Macdonald, Critchley et Redvers Ironside (N.). — The pituitary admantinamata, (*Brain*), 1926, p. 437.

Cushing. — Syndromes hypophysaires au point de vue chirurgical. (*R. N.*), 1922.

— Tumeurs cérébrales et leur traitement chirurgical. (*The Lancet*), t. 49, p. 307.

Cushing (H.). — The pituitary body and its desorders. Intracranial tumors of preadolescence. (*Ann. Journ. of diseases of children*), april 1927, p. 33, 551, 584.

Cushing. — Strangulation of the VI par latéral branches of the basilar art. in cases of Brain tumor. (*Brain*), 1910.

— Anosmia and sellar distorsion as misleading signs in the localization of a cerebral tumor. (*Brain*), 1916.

Czynlarz. — Tumeur du 4e ventricule chez un enfant. (*Wiener Klin.*), Runsdschau 1899.

Dainville. — Tubercule latent du cervelet chez un enfant. (*Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris*). Mai 1902, p. 609.

Dalton. — Multiple tumours in the brain of a child aged 1 year. (*Trans. Path. Society London*). 1888-1889, p. 20.

Dandy. — Localisation of brain tumory by injection of air into the ventricles of the brain. (*Journ. Missouri med. Assoc. St-Louis*), 1924, XXI, p. 329-31.

— The diagnostic and treatment of brain tumors. (*Atlantic Med. Journ. Harrisbourg*). 1923, XXVI, p. 726.

Dandy et Blackfan. — Internal hydrocephalus an experimental, clinical and pathological study. (*Am. Journ. dis. children*), 1914 et 1927.

Dannenbaum. — Beitrage zur encephalographie im kindesalter. (*Zeitschrift für kinderh.*). 1926.

Darbois et Stuhl. — Tumeur causant la déformation de la selle turcique. (*Bull. et Mém. de la Soc. de Radiol. Médicale de France*). Décembre 1926, p. 192.

Davis. — Cerebellum cysts. (*S. Clin. North America*), june 1927.

Delearde. — Sclérose en plaques ou tumeur cérébrale chez un enfant de 9 ans. (*Bulletin de la Société de Médecine du Nord*). 1910-1911, p. 298.

Delherm et Morel-Kahn. — Radiographie des tumeurs intracraniennes. (*P. M.*), 30 janvier 1924.

Derr. — Brain tumor response to radiation. (*Radiology*), 1926,

Descomps, Constantin, Merle, Quercy. — Tumeur cérébelleuse. Ecoulement de liquide céphalo-rachidien par le nez. Amincissement des parois craniennes. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*), 20 décembre 1928.

Devic et Puig. — Quelques considérations sur les tumeurs

du 4e ventricule. (*Journal de Médecine de Lyon*), 20 juin 1927.

Dickson (Carnegie). — Oligodendroglioma of floor of 3e ventricule. (*Brain*) 1926, p. 578.

Dimitri et Balado. — Resultados de la ventriculografia en cinco tumores cerebrales. (*Revista der circulo med. Argentino y Centro estudientes de medecine*), año XXVII, nº 309, mai 1927, p. 768.

Dobson Poole. — Un cas de tumeur cérébelleuse chez une fillette de 4 ans. (*The Lancet*), 19 septembre 1891.

Douty. — Tumeur du 4e ventricule. (*Brain*), octobre 1885.

Dowling (Ernest). — Tuberculome de l'encéphale. (*Rev. oto-n. ft. y de cir. neurol.*), Buenos-Aires, t. I, août 1927.

Dreyfus. — Vomissements matutinaux; signe précoce et longtemps unique d'une tumeur cérébrale. (*R. N.*), 1925, p. 488.

— 3 cas de tumeurs de la région hypophysaire, avec crises épileptiques et symptômes adiposo-génitaux. (*R. N.*), 1925, p. 658.

Drought (W.), Dickson (C.) Crowhurst et Archer. — Dyspituitarisme of the Lorrain type associated with a pituitary cyst and secondary lesions in the hypothalamus and ventricles. (*Brain*), 1927.

Dufour (H.). — Gomme du cervelet (*R. N.*), 13 février 1913.

Duffy. — Hypophyseal duct tumors. (*Annals of surgery*), 1920.

Duhem et Seguin. — 3 cas de tumeurs cérébrales diagnostiquées par la radiographie chez l'enfant. (*Bull. et Mém. de la Soc. de Radiol. Méd. de France*), 1925, p. 99-101.

Duret. — Tumeurs de l'encéphale. (*Paris*), 1905.

Espine et Demole. — Tubercules de la protubérance. (*R. N.*), 1916.

Farnell. — An extra-cerebral tumor in the region of the hypophysis. (*New-York Med. Journ.*), 1911.

Fauvet. — Contribution à l'étude des tumeurs du 4e ventricule chez l'enfant. (*Thèse de Paris*), 1910-1911, nº 111.

Ferrier. — Fibro-endothéliome du cervelet enlevé avec succès (enfant de 12 ans). (*Brain*, 1901), p. 665.

Fidler (M.). — Méningo-encéphalite tuberculeuse et tubercules corticaux multiples. (*Thèse de Paris*), 1914.

FINK. — Hydrocéphalie interne et hypopituitarisme. (*Arch. of neurol. et psych.*), mars 1927.

FINKELBERG. — Diagnostic entre les tumeurs cérébelleuses et l'hydrocéphalie. (*Prague Med. Wochenschrift*), 1905.

FINLAYSON. — Tumour in the brain of a child two years old. (*Glasgow Med. Journ.*), 1884, p. 73.

FINLAYSON and COATS. — Tumour of the brain in a child. (*Glasgow Med. Journ.*), 1889, p. 62.

FIORE (Genaro). — Symptomatologie des tumeurs du cervelet chez l'enfant. (*Rivista sperimentale di Freniatria*) Florence, décembre 1911.

FISCHER. — Nicht operierte gehirngeschwulsten in 4e ventricule. (*Deutsche Med. Wochenschrift*), 1898, nº 49.

FLEMMING et DAVIDSON. — A case of neuroblastoma. (*American Journ. of diseases of children*), 1925.

FRANÇAIS (H.). — Pseudo-tumeur cérébrale et méningite séreuse ventriculaire. (*Médecine moderne*), 5 juillet 1913.

FRAZIER. — Specimen of brain tumour of inusual dimensions removed from a child of 6 years. (*Annals of surgery*), Philadelphie, 1920, p. 416.

FRIEDMAN. — Un cas d'hydrocéphalie int. dû au bloquage de l'aqueduc de Sylvius. (*Journ. of mental et nerv. diseases*), mai 1924.

FREIHERR, EISEBLERG, FRANKL, HOCHWART. — Contribution à l'étude du traitement opératoire des kystes cérébelleux. (*M. des grenzgebieten des med. et chir.*), 1912.

GALEZOWSKI. — Tumeur du 4e ventricule. (*Archives de Médecine*), 1868, p. 662.

GALT. — Un cas de sarcome du 4e ventricule (fillette, 4 ans) (*The Lancet*, 10 février, p. 224).

GARDNER. — Le traitement des tumeurs cérébrales d'après les travaux américains récents. (*Gazette des Hôpitaux*), t. 95, 25 février 1922.

GARROD. — Tumeur du 4e ventricule chez un garçon de 11 ans. (*The Lancet*), 1873, p. 303.

GAUDUCHEAU. — Ecoulement de liquide céphalo-rachidien par les fosses nasales au cours d'une tumeur hypophysaire datant de 14 ans. (*R. N.*), 1928.

GEHUCTEN (Van). — 2 cas de tumeurs cérébrales avec abolition des réflexes tendineux. (*Journ. de neurol. et psych. belge*), 1925, p. 81.

Genevren. — Un cas de tumeur cérébrale chez l'enfant. (*Revue pratique d'obstétrique et de pédiatrie*), Paris, 1910, p. 26.

Etienne, Gerbaut, Louyot et Girard. — Tumeur cérébrale ayant simulé une névraxite épidémique. (*Rev. Méd. de l'Est*), 15 février 1928, p. 162. (*Soc. de Méd. de Nancy*), séance du 9 novembre 1927.

Gianuli. — Allo studio di tumori del 4e ventricule. (*Rivista de frenatria*), 1898, p. 87.

Globus et Strauss. — Spongioblastome multiforme. (*Arch. of neurology et psychiatry*), avril 1925.

Gozzano et Pisani. — Sintomi generali nei tumori intracranicie nelle miningiti sierose. (*Soc. Ital. oto-neuro-ophtalm.*), Rome, 10 juin 1925.

Grant. — Rayons X, ventriculographie, résistance électrique pour la localisation des tumeurs cérébrales. (*Med. Journ. and record*), 15 octobre 1925.

Green. — Simple cystic tumor of the brain in an infant (*Intercolon. Med. Journ. Austral*), Melbourne, 1905, p. 121.

Grey. — Studies on the localization of cerebellar tumors. (*John's Hopkins Bulletin*), 1916.

Grunzbourg. — Tumeurs cérébrales sarcomateuses chez l'enfant. (*Annales de la Soc. Méd. Chir. d'Anvers*), 1900, p. 229.

Guillain, Laroche et Alajouanine. — Recherche du métabolisme basal chez les malades atteints de tumeur cérébrale. (*Société de Biologie*). Février 1925.

Guillot. — Tumeur de l'hypophyse. (*Thèse de Paris*), 1924.

Guinon et Hirsberg. — Tumeur cérébrale ayant provoqué une réaction méningée chez un enfant, fils d'hérédo-syphilitique. (*Société de Pédiatrie*), 20 juin 1912.

Guinon, Martel (de), et Ripart. — Présentation d'un enfant ayant subi la craniectomie décompressive pour une cécité par stase bilatérale. (*R. N.*), mai 1912.

Guthie et Collier. — Kyste cérébelleux (enfant de 9 ans). (*Clinical Society transactions*), Londres, 1900, p. 19.

Hanns, Fairise et Cadoré. — Formes pseudo-méningitiques des tumeurs cérébrales. (*R. Méd. de l'Est*), août 1913.

Harrington. — Tumeur du 4e ventricule chez un enfant. (*Brain*), 6 octobre 1885, p. 409.

Harris and Graham. — A case of pituitary tumor and sellar decompression. (*Lancet*), 1913.

HAWLEY (W.) et MANNING. — Sarcome du cervelet chez un garçon de 11 ans. (*Jour. of the American medical Associat.*), 10 août 1912.

HAUSHALTER et HOCHE. — Néo cérébral congénital. Epilepsie infantile et troubles mentaux. (*Paris médical*), 1911.

HAUSHALTER et FAIRISE. — Tumeur cérébrale chez un enfant. (*Soc. de Méd. de Nancy*), 26 juin 1912 et (*Revue médicale de l'Est*), 1er septembre 1912.

— Tubercules multiples de l'encéphale chez un enfant. (*Soc. de Méd. de Nancy*), avril 1913, (*Revue Médicale de l'Est*), p. 413.

HEDENSTROM (H. G.). — A case of fibro-glioma of the left hemisphere and chronic intestinal obstruct. in the same infant. (*Central states pediatric society*), 31 octobre, 1924

HENOCH. — Tumeur du 4e ventricule chez un enfant de 6 ans. (*Verlesungen uber*), Krankheiten, 1898.

HIGIER. — Pseudo-tumeurs à récidives du cerveau. (*Neurol. Central*), 1910, p. 342-347.

— Un cas d'endothélio-psammome du 3e ventricule. (*Soc. de neurol. et psych. de Varsovie*), 7 décembre 1912.

HOLMAN. — La dysurie associée aux tumeurs intracraniennes de la fosse postérieure. (*Arch. of neurol. et psych.*), mars 1926.

HOLT. — Glio-sarcome in an infant of seven weeks resembling, hydrocephalus. (*Ann. Journ. diseases of children*), 1927, p. 219.

— Glio-sarcome du cervelet chez un enfant de 4 ans et demi. (*The medical Record*), mai 1889.

HOLZHAUER. — Zur kasuistik des gehirntumoren in kindesalter. (*Thèse de Berlin*, 1903).

HORRAX. — Diagnostic entre les tumeurs pinéales et celles de la protubérance. (*Arch. of neurol. et psych.*), février 1927.

INGHAM. — Tumeur du lobe gauche du cervelet. (*Proceedings of the pathological Society of Philadelp.*), 1916.

INSABATO. — Crises d'opisthotonos et mort subite dans un cas de tumeur de la fosse cérébrale postérieure. (*Cervello*), 1926.

JACKSON. — Cranio-pharyngeal duct tumors. (*Journ. Am. Med. assoc.*), 1916.

JACKSON (Hughling). — Case of tumor of the middle lobe of the

cerebellum, cerebellar paralysis with rigidity, cerebellar attitude occasionnal tetanos like (*Brain*) 1906.

JACOBI. — A case of cerebral cyst in an infant. (*Amer. Journ. of children diseases*), 1923.

JOHNSEN. — Maladie de l'hypophyse chez un garçon de 4 ans. (*Journ. of the am. med. associat.*), 2 janvier 1926.

JUMENTIÉ. — Oblitération du 4e ventricule et de l'aqueduc de Sylvius. Dilatations ventriculaires sus-jacentes. (*R. N.*), 28 février 1924.

JUMENTIÉ et BARBEAU. — Tumeurs multiples des ventricules latéraux. Variation structurale de ces néoformations. Ependymite chronique associée. (*R. N.*), 1926. I, p. 957.

KEEN. — Sarcome du lobe gauche du cervelet (enfant de 4 ans). (*Med. news*), 1890, p. 275.

KEILTY (R.). — Hydrocéphalie en conséquence d'un kyste du cervelet. (*Proceedings of the pathological soc. of Philadelphie*), 1917, p. 8.

KELL. — Casuistiche beitrag von nicht tuberkulosen geschwulste bildungen im gehirn bei kinder. (*Thèse de Zurich*), 1906.

KENNEDY. — Traité sur les tumeurs intracraniennes.

KESCHNER et GROSSMAN. — Cerebellar symptomatology. Evaluation of intracerebellas et extracerebellas tumor. (*Arch. neurology et psychiatry*), nº I, janvier 1928, p. 78.

KESTNER. — Casuisticher beitrag zuden hirntumoren in kindesalter. (*Thèse de Leipzig*), 1883.

KLOSE. — La localisation radiologique des tumeurs intracraniennes chez l'enfant. Contribution à l'étude de leur traitement opératoire. (*Arch. für Kinderheilkunde*), mai 1908, p. 19.

KOEPPE. — Ueber enzephalographie im kindesalter. (*Deutsche Med. Woch.*), 1926.

KUTVIRT. — Kyste hypophysaire opéré d'après Cushing. (*Congrès oto. rh. Prague*), 1923.

KNUD KRABBE. — La sarcomatose diffuse des méninges. (*Encéphale*), 1924.

LASAREW. — Trouble fonctionnel du VII dans les tumeurs de l'étage postérieur du crâne. (*Neurol. Central*), nº I, 1914, et (*Neurol. Central*), nº 3.

LASALLE, — Œdème papillaire double, tumeur du cervelet. (*Bulletin Médical Québec*), nº 2, février 1925.

Lecène et Morax. — Syndrome adiposo-génital avec œdème papillaire bilatéral. Décompression de la loge hypophysaire. Guérison au bout de 6 ans et demi. (*Bull. et m. de la Soc. de chir.*), novembre 1919.

Lee (Robert). — Kyste de la glande pituitaire avec symptômes de compression. Opération. Guérison (fillette de 10 ans). *Australian Med. Journ.*), t. I, 1912. anal. in (*Journ. de chir. Paris*), 1913, p. 191, t. X.

Lereboullet (P.). — Les syndromes hypo-épiphysaires en clinique infantile. (*Paris Médical*), 1924.

Lereboullet et Boulanger Pilet. — Un cas d'obésité par tumeur du 3e ventricule. (*Société Pédiatrie*), avril 1925.

Lereboullet, Mouzon et Cathala. — Infantilisme hypophysaire par tumeur du 3e ventricule. Intégrité de l'hypophyse. (*R. N.*), 1920, p. 154.

Lesné. — Tuberculome du cervelet (enfant de 9 ans et demi). (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*), 1907, n° V.

Lesné et Roy. — Gliome kystique du cervelet. (*Société de Pédiatrie*), février 1908.

Levich. — Diagnostic of brain tumors in childhood. (*Pediatrya St-Pétersbourg*), 1913, p. 332.

Lévy (G.). — Radiothérapie et radio-diagnostic des tumeurs de l'encéphale. (*R. N.*), 5 novembre 1925.

Lewandowski. — Traité des maladies nerveuses.

Lewis. — A contribution to the subject of tumor of the hypophysis. (*J. of am. med. assoc.*), 1910.

Ley (R.). — Tumeur de l'infundibulum. Intégrité de l'hypophyse. Syndrome adipeux. (*R. N.*), avril 1922.

Lichteim. — Kyste du lobe gauche du cervelet (enfant). (*Deutsche med. Wochenschrift*), 1905, p. 1097.

Lowenstein et Schildberg. — Tumeur cystique du cervelet. (*Klin. Wochensch.*), janvier 1927.

Mackey. — Tubercules du cerveau et du cervelet. (*British. med. Journ.*), 1905, p. 188.

Maclaire. — A new etiology factor in the production of some cases of hydrocephalus. (*J. of neur. et mental diseases*), novembre 1925.

Magitot. — Hypertension intracranienne sans stase papillaire. (*R. N.*), 1927.

Mailhouse et Verdi. — Un cas de tumeur du cervelet. Opé-

ration. Guérison. (*J. of nervous et mental diseases*), mai 1913.

Maillard et Milhit. — Un cas de tumeur cérébrale avec sommeil. (*Encéphale*), 1906, p. 230.

Marburg. — Adiposité et tumeur du cervelet. (*Wiener Med. Wochenschrift*), décembre 1907.

Marie (P.) et Bouttier. — Diabète insipide et infantilisme. (*R. N.*), 3 avril 1913.

Marie (P.) et Chatelin. — Syndrome d'hypertension intracranienne par tumeur probable de la fosse cérébrale postérieure. Traitement par la ponction du corps calleux. (*R. N.*), 5 juin 1913, p. 846.

Marie (P.) et Chatelin. — Tumeur du cervelet avec hydrocéphalie. Particularités cliniques. Intervention proposée. (*R. N.*), 8 mai 1913.

Marie (P.), Foix et Fidler. — Méningo-encéphalite tuberculeuse et tubercules corticaux multiples. (*R. N.*), 15 juin 1914.

Marie (P.), Martel (de) et Béhague. — Ablation d'un tubercule intracranien. Guérison du malade. (*R. N.*), 4 novembre 1920.

Marinesco et Goldstein. — Pseudo-tumeur cérébrale. Tumeur cérébrale simulée par une méningite avec hydrocéphalie. (*Revista sp.*), n° I, 1921.

— Deux cas de pseudo-tumeur : méningite séreuse et hydrocéphalie acquise. (*Nouvelle-Iconographie de la Salpêtrière*) janvier 1912.

Marion. — Repart of a case of brain tumor in a infant. (*New-York State Med. Journ.*), 1916, p. 201.

Massary (de) et Chatelin. — Volumineux gliome infiltré du lobe temporal droit chez un enfant atteint d'otite droite. Difficultés de diagnostic entre l'abcès et la tumeur cérébrale. (*R. N.*), 8 mai 1913.

Martel (de) et Bouttier. — Un cas de tubercule du cervelet opéré. (*R. N.*) 1922.

Martel (de) et Velter. — La localisation des tumeurs cérébrales avec la méthode des injections colorantes intraventriculaires. (*R. N.*), mars 1925.

Mayer. — Contribution à l'étude des tumeurs de l'encéphale et en particulier des tumeurs du cervelet. (*Congrès français de chirurgie*), 1903.

MEDEA et MARNARA. — A propos de l'hydrocéphalie idiopathique et de son diagnostic différentiel avec les tumeurs cérébrales. (*Rassegna de Pediatria*), août 1911.

MEDEA. — Considération sur un cas de tumeur de la fosse cranienne postérieure. (*Soc. Lombardica di soc. med. biol.*), 26 avril 1919.

MEGE. — Etude clinique des tumeurs du cervelet chez l'enfant. (*Thèse de Montpellier*), 1911-1912, nº 37.

MÉRIEL (Paul). — Etude thérapeutique des tumeurs de l'hypophyse. Résultats comparés des divers traitements. 1 vol., Masson, 1926.

MERLE (Pierre). — Etude sur les épendymites cérébrales. Paris 1910 (Steinheil éd.).

MERILL, SOSMAN et PUTMANN. — Aspect radiographique des tumeurs du cerveau. (*Amer. Journ. Roentgen*), janvier 1925.

MILLS. — (*Medical Journal*), 11 février 1905.

MILLS (Ch.). — Flaccia paralysies or extreme hypotonia of the muscles which poise the head, and other sympt. indicative of a cerebellar tumor. (*J. of nervous and mental diseases*), 1908.

MONIZ (Egas). — Une tumeur visible à la radio chez une épileptique. (*Journ. neurol. et psych. de Lisbonne*), mai 1927.

— Encéphalographie artérielle (*R. N.*), 1928.

MORQUIO (L.). — Pseudo-tumeurs cérébrales. (*Comunic. al 2ª Congr. Americano del niño-Arch. españoles de pediat*). Madrid 1919.

MOSCOU. — Tumeur papillaire du 4e ventricule chez un enfant. (*The Lancet*), 15 mars 1873.

MOURIQUAND. — Syndrome adiposo-génital chez l'enfant. (*Paris Médical*), 1913, (*R. N.*), 1917 p. 37.

MOURIQUAND, PERRIN et SÉDAILLIAN. — Tumeur cérébrale avec amyotrophie scapulo-humérale. (*Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*), 18 janvier 1925.

MOUSSOUS. — Tumeurs cérébrales. Article In Grancher, Comby et Marfan.

NAVILLE (Christian de T.). — Tumeurs diffuses des parois ventriculaires. (*Archives suisses de neurol. et psych.*), 1921.

NEWMARCK. — Un cas de tumeur infundibulaire chez un enfant avec diabète insipide et tolérance à l'alcool. (*Arch. of int. med.*) San Francisco, avril 1917.

Nobécourt. — Tumeurs cancéreuses multiples des os du crâne. (*Le concours médical*), 1926.

Nobécourt, Haguenau, Bize. — Aspect cérébriforme du crâne à la radiographie et tumeur de l'encéphale chez l'enfant. (*Société de Pédiatrie*), 17 avril 1928.

Nobécourt, P. Duhem, Bize. — Tumeur de la région hypophysaire à symptomatologie atypique améliorée par la radiothérapie. (*Société de Pédiatrie*), 18 octobre 1927.

Nobécourt et Lebée. — Tumeur cérébrale avec abaissement du métabolisme basal et obésité. (*Bulletin Société de Pédiatrie*), 1927.

Nobécourt, Paraf et Veil. — Tubercule du cervelet. (*Société de Pédiatrie*), 19 octobre 1926.

Nobel (Edmond). — Un cas de gliome diffus du cerveau. (*M. der Gesell. f. im med. und. Kinderh.*), in Men. 1914.

Nylen. — Tumeur encéphalique s'accompagnant de nystagmus en rapport avec l'attitude de la tête et de la déviation des yeux sous l'influence d'excitations thermiques. (*Arch. oto-laryngol.* et *R. N.*), 1925, I, p. 476.

Oliver. — Girl with cerebral tumor. (*Northumberland and Newcaste upon Tyne*), 1895, p. 16.

Onanoff. — Sur un cas d'épithélioma. (*Thèse de Paris*, 1892).

Oppenheim et Bockhardt. — Intervention opératoire dans les tumeurs du cervelet. (*Berl. klin. Woch.*), 1914-1915.

Oppenheim. — Guérison opératoire d'une tumeur du cervelet (enfant de 12 ans). (*Berl. klin. Woch.*), 9 décembre 1912, p. 2345.

Oppenheim (H.). — Lehrbuch der Nerven Krankeiten. (*Berlin*), S. Karger, 1923.

Ortoleva. — Su di un caso di sarcoma cerebellare. (*Sect. romaine de la Soc. de pédiatrie*), 20 juillet 1925.

Parkea. — Tumeur cérébrale ayant simulé l'encéphalite léthargique. (*Journal of nervous and mental diseases*). juillet 1923.

Parkin. — Ablation d'une tumeur cérébelleuse (enfant 14 ans). (*British med. journ.*), 1896, p. 1776.

Parkinson. — A case of cerebral tumor after operation. (*Rep. Soc. Study dis. children*). Londres, 1906-1907, p. 193.

Parsons (Léonard). — Cas de sarcomatose diffuse du cerveau et de la moelle. (*Proceedings of the royal society of medecine of London*), 28 mars 1913.

Peterson. — Tumors of the brain and meninges. (*Amer. text. Book. of diseases of children*), 2e édition Philadelphie, 1898, p. 634.

Pierre. — Contribution à l'étude des tumeurs du 4e ventricule (un cas). (*Thèse de Nancy*), 1882, nº 156.

Pio Fao. — Sur la guérison du tubercule conglomeré du cervelet. (*La riforma médica*), janvier 1911.

Polline. — Un caso di papilloma psammatoro del plesso coroideo nella primara infanzia. (*Rassegna di pediatr.*), Parme, 1911, p. 85.

Poulard et Veil (P.). — Tubercule du cervelet guéri après 4 ans. (*Bulletin Soc. Opht.*), octobre 1926.

Poulard et Velter. — Double papillite; ablation d'un tubercule du cervelet. Guérison. (*Bull. Soc. Opht.*), 16 décembre 1922.

Pritchard et Stephenson. — Un cas de tumeur du cervelet. (*Sect. for the study of disease in children*), 26 janvier 1912.

Raimiste et Neiding. — Les modifications de la moelle épinière au cours des tumeurs siégeant dans la fosse postérieure du crâne. (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*), 1913.

Read. — Cerebral tumors in children. (*Pediatrics*), New-York, 1910, p. 191.

Redslob, Weunagel et Reys. — Stase papillaire simulant une tumeur intra-cranienne dans un cas de néphrite (*Soc. d'o. n. o.*), Strasbourg, 10 janvier 1925.

Reys et Alfandry. — Tumeur du 4e ventricule. (*Soc. d'o. n. o. de Strasbourg*, 18 février 1928.

— Symptomatologie labyrinthique dans les tumeurs. (*Arch. de neurol. et psych. belges*), novembre 1928, p. 802.

Richou, Teulières et Jeannenay. — Sarcome de la dure-mère. (*Soc. méd. chir. Bordeaux*), 8 mai 1925.

Rivarola. — Conceptos generales de los tumores del encefalo en los niños (*Semana medica*), Buenos-Aires, 1919, p. 636.

Robin. — Hydrocéphalie et tumeur du 4e ventricule. (*Gazette Médicale de Paris*), 7 avril 1858.

Roccavilla. — Gliose diffuse de l'encéphale. (*R. N.*), 1915-15.

Roger. — Tumeur du 4e ventricule chez une fillette de 6 ans. (*Journal des maladies des enfants*), 1869.

Rollet et Colrat. — Pseudo-tumeur cérébrale, œdème

papillaire pur chez une azotémique. (*Soc. d'ophtalm.*), 13 janvier 1925.

Rollet, Froment et Colrat. — Rétrocession de l'œdème papillaire et arrêt d'évolution consécutifs à la radiothérapie des tumeurs cérébrales. (*Art Médical*), n° 29, p. 29.

Rosenfeld. — Sur les syndromes ventriculaires. (*Deutsche Zeitschrift für nerveuth*), avril 1926.

Ross. — Tumeur du 4e ventricule chez un enfant (*Brain*), 1880.

Roussy, Bollack, Laborde et Lévy. — Traitement des tumeurs infundibulo-hypophysaires par la radiothérapie. (*R. N.*), 1924, p. 303, août 1926, p. 129.

Roussy, Laborde et Lévy. — Traitement des tumeurs cérébrales par la radiothérapie. (*R. N.*), 5 juin 1924.

Roussy, Bollack, Kyriaco. — Un cas de nanisme hypophysaire. (*R. N.*), janv. 1929.

Roussy et Cornil. — Les tumeurs méningées. (*Annales d'anatomie pathologique*), t. II, p. 1 1925.

— Tumeurs cérébrales in Widal, Teissier, p. 467.

Sachs. — Some surgical aspects of the pathology of glioma of the brain. (*Ann. of Surg.*), mai 1925.

Sainton (P.) et Rol. — Diabète juvénile. Tumeur de l'hypophyse et infantilisme. (*R. N.*), 30 juin 1913.

San Santolo. — Dos casos de tumores cerebello-bulbares de la infancia. Congrès international de Madrid 1903 (*Société de pédiatrie*), p. 737.

Savard. — Gliome des noyaux centraux et de la protubérance chez un enfant de 4 ans. (*Bull. de la Soc. anat. de Paris*), 1880, p. 135,

Schellenberg. — Sur le rôle de l'hydrocéphalie dans la symptomatologie des tumeurs du cerveau. (*Thèse de Strasbourg*), 1926-27.

Schiff. — Nanisme hypophysaire. (*R. N.*), novembre 1928.

Schlesinger et Schiller. — Sur l'association d'hyperostoses craniennes et de tumeurs cérébrales. (*Neuro-Centralbl.*), Vienne 1914.

Schubé. — Uber hirngeschwulste im kindesalter. (*Thèse de Berlin*), 1873.

Schulowsky et Baron. — Hirngeschwulste im kindesalter. (*Arch. f. Kinderheilkunde*), Stuttgard, 1912, p. 307.

Schupfer. — Gliome du lobe droit du cervelet. (*R. N.*), 1919,

Schreiber et Boulanger-Pilet. — Syndrome adiposo-génital avec nanisme. (*Archives de médecine des enfants*), avril 1926. (*R. N.*), 1926.

Seeland. — Contribution au diagnostic différentiel entre l'abcès cérébral et les tumeurs cérébrales. (*Beit. de Passou*), t. XIX, f. 1-2, p. 1.

Seguin. — Sarcome du lobe droit du cervelet. (*Journ. of nervous and mental disease*), avril 1887, p. 230.

Sicard et Hagenau. — Etude critique de quelques méthodes de localisation des tumeurs cérébrales. (*Presse Médicale*), n° 10, 4 février 1928, p. 146.

Sicard, Haguenau et Ch. Mayer — Aspect radiographique cérébriforme du crâne dans certains cas de tumeurs cérébrales. (*R. N.*), février 1927.

Silberg. — Neuroblastome und neuro-epitheliome. (*Virchow's Archiv.*), Berlin, 1920.

Simchowicz. — Un cas de tumeur cérébelleuse chez un enfant de 4 ans, où le lipiodol a été injecté au seuil de la tumeur du vivant du malade. (*Soc. neurol. de Varsovie*), 16 juin 1928. (*R. N.*), septembre 1928, p. 485.

Simon. — Convulsions symptomatiques de tumeurs cérébrales chez l'enfant. (*Revue médicale française et étrangère*), Paris, 1882, p. 474.

Sokoloff. — Case of tumor of the brain in a child. (*S. B. Vrach. Tomsk*), 1916, p. 105.

Souques. — Infantilisme hypophysaire. (*Journal de médecine et chirurgie pratique*), juillet 1913.

— Pseudo-tumeurs cérébrales. (*R. N.*), 1921.

— Traumatisme cranien et tuberculome cérébral. (*R. N.*), 1920.

Souques et Chauvet. — Tumeur de l'hypophyse et infantilisme (infantilisme d'origine hypophysaire). (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière.*), 1913.

Souques et Martel (de). — Mort rapide à la suite de craniectomie décompressive. (*R. N.*), 25 avril 1911.

Souques et St-Chauvet. — Autopsie d'un cas d'infantilisme hypophysaire. (*Nouvelle iconographie*), 1913, p. 69.

Spiller. — The differential diagnostic between hydrocephalus and brain tumor by means of X. R. (*T. of N. a. py.*), janvier 1911.

— Sarcomatose diffuse de l'encéphale chez l'enfant. (*Amer. Journ. of the med. Sciences*), février 1904.

SOUTTAR. — Tumeurs cérébrales. (*Brit. med. Journ.*), 21 mars 1925.

— Diagnosie e cura dei tumori cerebrali. (*Policlinico prat.*), n° 19, 1925.

SPILLMANN et SCHMITT. — Contribution à l'étude des tumeurs du 4e ventricule. (*Archives générales de médecine*), 1882, p. 182.

STAJANO. — Pseudo jaqueca por tumor cerebral en un niño. (*Rev. Med. d. Ungay*), Montevideo 1919, p. 407.

STARR. — Intracranial tumors, cyclopaedia of diseases of children. Philadelphie, 1890. (*Brain surgery*), New-York, 1893.

STENVERS. — Position de la tête dans les tumeurs cérébrales. (*Arch. of neurol. et psych.*), 13 juin 1925. (*R. N.*), août 1925.

STEVEN. — Case of multiple tubercular nodules in the brain or a child aged 8 months. (*Glasgow med. Journal*), 1890, p. 149.

STEWART et HOLMES. — Symptom of cerebellar tumors, (*Brain*), 1904.

STIEDA. — Extirpation eines 125 er schneren hirntumors bei einen, 5 jahrigen kinde durch von Braman. (*Verhandl. d. deutsche Gesellsch. f. chirurgie*), Berlin 1913, p. 156.

STRADA. — Beitrage zur kentniss der geschwulste der hypophyse und der hypophysengegend. (*Wirchow's arch.*), 1914-

STRAUSS and GLOBUS. — Spongioblastoma with unusnally rapid growth following decompression. (*Neuro. Bull.*), 1918.

SUNER. — Contribution à l'étude des tumeurs cérébrales chez les enfants. (*Archivos españoles de pediatria*), n° 1, 1925.

SWAN. — Un cas de kyste du cervelet. (*New-York medical journal*), 11 février 1905, p. 291.

SYDNEY. — Cas de dispituitarisme (*R. N.*) 1919.

THOMAS (André). — Diagnostic des tumeurs cérébrales. (*M. médical*), n° 699, 1926.

— Article tumeurs cérébrales dans le traité. (*Sergent, Ribadeau Dumas, Babonneix*).

— Syndrome de Bénédict chez un enfant. Tubercule probable (*R. N.*), 1913.

— La fonction des antagonistes dans les mouvements volontaires, passifs, réflexes, etc., chez 2 malades atteints de tumeur de la fosse cérébrale postérieure. (*R. N.*), 9 juillet 1914, p. 111.

THOMAS (A.) et JUMENTIÉ. — Gliome du 4e ventricule. (*R. N.*) 28 février 1924.

— Un cas de sarcomatose méningée diffuse. (*R. N.*), 28 février 1924.

TOWNE. — Traitement des tumeurs cérébrales par les rayons X. (*Journ. amer. med. assoc.*), LXXXIV, nº 74, 1925.

TRÉNEL. — Tumeur de la base du cerveau d'origine pharyngo-hypophysaire. Nanisme. Moria. (*Société de clinique mentale*), 15 février 1926.

TRENEL. — Tumeur du tractus pharyngo-hypophysaire. (*Société anatomique de Paris*), 1927, p. 302.

TURNER. — A case of prolonged hyperpyrexia in a child with a med. brain tumour. (*Brit. journ. child. diseases*), 1916, p. 261.

URECHIA et ELEKES. — Syndrome adiposo-génital et polyurie. (*R. N.*), 1925.

VAUGIRAUD. — Un cas de tubercule du cervelet. Craniectomie décompressive. Granulie méningée. (*Archives de médecine des enfants*), avril 1912, p. 610.

VELLERDA. — Un cas de tubercule solitaire localisé dans le vermis. (*Revista sanitare unilatara*), octobre 1925.

VERDUN. — Etude anatomo-clinique sur les complications méningées des tumeurs cérébrales. (*Thèse de Paris*), 1912

VENTRA. — Gliomasarcoma della fossa cranica posteriore comprimenste l'emisfero sinistro del cerveletto. (*Manicornio*), p. 5, 1925.

VERRON. — Etude sur les tumeurs du 4e ventricule. (*Thèse de Paris*), 1874.

VINCENT (Clovis). — Sur la disparition de la selle turcique dans les tumeurs de la loge cérébrale postérieure. Les erreurs de diagnostic qui en sont la conséquence. (*R. N.*), 1926.

— Sur la réaction de Wassermann dans les tumeurs du cerveau. (*Les sciences médicales*), 15 mars 1925.

— Contribution au diagnostic et au traitement des tumeurs du corps pituitaire. (3 juin 1926, p. 1166.

— De quelques causes d'erreurs dans le diagnostic d'hypertension intracranienne et dans celui de la localisation des tumeurs cérébrales. (*R. N.*), 28 février 1911.

VINCENT (Cl.) et RAPPOPORT (Mlle). — A propos d'un cas de tumeur du vermis médian. (*R. N.*), 1927.

WAGENEN (Van W. P.). — Tubercules du cerveau. (*Arch. of neurology et psychiatry*), janvier 1927.

WEISSENBERG. — Brain tumors in children. (*Arch. Pediat.*), New-York 1911, p. 541.

— Cerebellar localization and its symptomatology. (*Brain*). 1927.

WILLIAMS. — Simulation of some of the symptoms of primary amaurotic idiocy by a tumor of the interpeduncularspace. (*Brit. Journ. of children diseases*), London 1907, p. 434.

WISHART. — Examen neuro-otologique dans 7 cas de tumeur cérébrales vérifiées dans l'étage postérieur de l'enfant (*Arch. of oto-laryngol. américaine*), mai 1925.

WOLF. — Tuberculome du cervelet chez l'enfant. (*Arch. f. Kinderheilkunde*), Bd 26, 1899.

WOLSTEIN et BARTLETT. — Brain tumors in young children. (*Amer. Journ. of dis. of children*), t. XXV, n° 4, 1923

ZIEHEN. — Die kranheiten des gehirns und der Hirnhaute im kindesalter in (*Bruns-Cramer, Ziehen Handbuch d nerv. im kindes alter*), Berlin, 1912.

ZUCKER (Conrad). — Sur un cas de tumeur du 4e ventricule ayant pris naissance au niveau du vermis avec crise très particulière. (*Deutsche Zeitschrift für nervenheilkunde*) juin 1925.

Imprimerie J. BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue, Bordeaux. — 1929